FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1966.

THÈSE

2888

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Françoise POUVREAU-DEDIEU

née le 4 avril 1938 à Compiègne (Oise)

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

A PROPOS DE TREIZE NOUVEAUX CAS DE TRANSPOSITION CORRIGEE

Président : M. Pierre SOULIE, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1966. N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Françoise POUVREAU-DEDIEU

née le 4 avril 1938 à Compiègne (Oise)

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

A PROPOS DE TREIZE NOUVEAUX CAS DE TRANSPOSITION CORRIGEE

Président : M. Pierre SOULIE, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

1/1/1966

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN	Georges BROUET.
1er ASSESSEUR	Daniel BARGETON
2e ASSESSEUR	Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Gl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
—	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.) DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Histologie	COUJARD (R.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.) RICHET (G.)
Physiologie	DEJOURS (P.) ROUCAYROL (J.-Cl.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.) GOUGEROT (L.) TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) **Professeurs titulaires :**

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	N...
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Lariboisière	SÈZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CABROL (Ch.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F
	WORMS (R.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) GONNARD (P.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (Θ.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Physique médicale	COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEUR ASSOCIÉ

Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseillers administratifs	Mlle CHAINTREUIL (G.) M. FAYE (R.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.),
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A Monsieur le Professeur Pierre SOULIE

Professeur de Clinique Cardiologique de la Faculté de Médecine de PARIS.

Médecin des Hôpitaux, Chef de Service à l'Hôpital BROUSSAIS.

Membre de l'Académie de Médecine

Chevalier de la Légion d'Honneur.

qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546023_0026

A Monsieur le Docteur Jean NOUAILLE,

Médecin des Hôpitaux, Chef de Service à l'Hôpital PARROT de Bicêtre.

A Monsieur le Docteur MERCIER,

ancien Chef de Clinique des Hôpitaux de la Faculté de Médecine de PARIS.

qui nous ont aidée à la réalisation de cette thèse.

En témoignage de notre reconnaissance respectueuse.

I N T R O D U C T I O N

A propos de treize cas de transposition corrigée, étudiés dans le service du Dr NOUAILLE depuis 1958. (Service de Cardiologie Infantile, Hôpital Bicêtre), cette thèse se propose de rappeler les aspects clinique, radiologique, électrocardiographique, hémodynamique, de cette cardiopathie congénitale, encore trop rarement diagnostiquée

Cette cardiopathie fut signalée pour la première fois en 1875 par ROKITANSKI dans son livre "Die defecte der Scheidwande de Hersens" (Braumuller, Vienne).

Quelques années plus tard, en 1895, un Français, THEVENIN, dans une étude sur les affections congénitales du coeur (ASSELIN & HOUZEAU, Paris) rapporte un autre cas de ce qui pouvait être une transposition corrigée.

Depuis l'évènement de la chirurgie à coeur ouvert, cette malformation rare a intéressé de nombreux auteurs, en particulier :

CARDELL (10), en 1956, qui publie dans le British Heart Journal un nouveau cas de transposition corrigée et en recense 24 autres dans la littérature mondiale.

HELMOLZ et DAUGHERTY (30), à la Mayo Clinic, publient en 1956 six observations personnelles.

ANDERSON et LILLEHEI (1) en 1957, proposent une série de dix-sept nouveaux cas.

Richard LESTER (36) en 1960, fait une étude radiologique de quarante nouveaux cas.

MALERS (39), cette même année, passe en revue soixante quatorze cas de la littérature mondiale.

En France, nos séries sont moins impressionnantes : l'Ecole de Montpellier (GIRAUD et ses collaborateurs, (26) étudie l'électrocardiogramme endocavitaire de cette malformation, report d'un de leurs cas opéré par le Professeur NEGRE.

A Paris et à Lille, DUPUIS et LELONG (19) reportent un cas opéré par le Professeur DUBOST.

Enfin, CERF dans sa thèse de Paris 1962, discute de six nouveaux cas étudiés dans les services des Professeurs SOULIE, LENEGRE et BOUVRAIN.

CHAPITRE I

DES VARIETES ANATOMIQUES DE LA TRANSPOSITION CORRIGEE

En nous référant à la classification de HARRIS et FARBER (archives de pathologie 1939), classification reprise par CARDELL et qui porte actuellement son nom, nous allons d'abord décrire la forme la plus habituelle : l'inversion bulbo-ventriculaire de type B 3 qui comprend :

- une transposition des gros vaisseaux
- une inversion des gros vaisseaux
- une inversion ventriculaire.

En position normale, situs solitus, les chambres cardiaques seront identifiées, comme le veulent les Anglos-Saxons :

- l'oreillette droite par la fosse ovale.
- l'oreillette gauche par le septum primum adhérent au septum secundum
- le ventricule droit par la valvule tricuspide, la crête supra-ventriculaire, le muscle papillaire, la bandelette ansiforme.
- le ventricule gauche par ses piliers, la valve mitrale.

On dit que la transposition est corrigée lorsque l'aorte transporte du sang oxygéné et que la physiologie normale du coeur est respectée. Certains auteurs voudraient que l'on ne parle de transposition fonctionnellement corrigée que lorsqu'il n'existe pas de shunt, ce qui limiterait alors singulièrement le sujet.

ANATOMIE DU TYPE B 3

Variété habituelle

LES OREILLETTES SONT EN PLACE :

- L'oreillette gauche qui reçoit les veines pulmonaires, l'oreillette droite avec sa fosse ovale qui reçoit les veines caves.

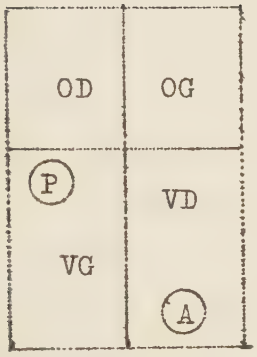
LES VAISSEAUX SONT INVERSES ET TRANSPOSES :

- L'origine et le trajet aortique restent à gauche de l'artère pulmonaire.
- L'orifice aortique est au sommet d'un bref infundibulum sur le bord gauche du coeur. L'aorte forme le bord gauche du pédicule vasculaire dans sa portion ascendante; l'aorte descendante est normale.
- L'artère pulmonaire naît directement du ventricule situé à droite; elle est très postérieure le plus souvent, sa branche gauche passe derrière l'aorte qui la masque. On lui reconnaît trois valvules sigmoïdes: antérieure, postéro-interne et postéro-externe, parfois les sigmoïdes sont bicuspides.

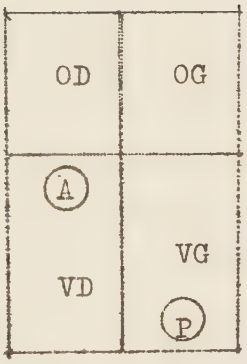
L'INVERSION DES VENTRICULES :

- Le septum est convexe dans la cavité ventriculaire située à gauche et il est lisse sur sa face droite.
- Le ventricule "gauche" systémique a la structure interne d'un ventricule droit avec un infundibulum rudimentaire, une valve auriculo-ventriculaire qui est une tricuspide inversée avec trois feuillets, souvent très anormaux : (mal insérés, cordages courts et épais).
- Le ventricule situé à droite pulmonaire à la morphologie interne d'un ventricule gauche; il n'y a pas d'indundibulum. La chambre de remplissage s'étend souvent vers la gauche par un appendice. La paroi est plus épaisse que celle d'un ventricule droit normal. La valve auriculo-ventriculaire droite est une valve mitrale inversée avec une petite valve antéro-interne et une grande valve postéro-externe.

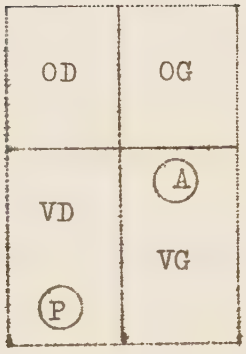
Les muscles papillaires antérieur et postérieur ont une attache plus étendue sur les parois et sont plus petits. Cette valve est directement adjacente aux valves sigmoïdes pulmonaires.



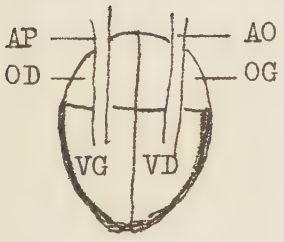
TRANSPOSITION CORRIGEE

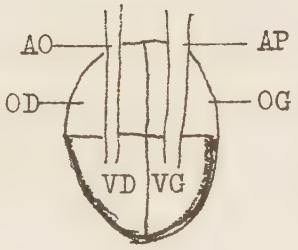


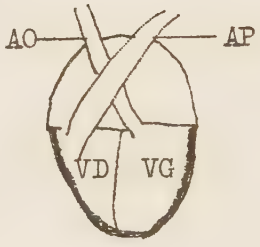
TRANSPOSITION SIMPLE



COEUR NORMAL







LES VOIES DE CONDUCTION SONT INVERSEES

- WAIMSLEY (Journal of Anatomy London 1931, tome 65 p.528) l'aurait démontré. Il s'agirait d'une inversion du faisceau de conduction le long du septum.

INVERSION ET TRANSPOSITION DES CORONAIRES :

- La coronaire "gauche" naît au-dessus de la valve interne de l'aorte; elle passe devant la portion initiale du tronc de l'artère pulmonaire, se divise en deux branches : l'une, inter-ventriculaire antérieure qui parcourt le sillon inter-ventriculaire jusqu'à la pointe du coeur et qui se recourbe parfois jusqu'à sa face postérieure; cette branche donne des ramifications volumineuses à droite et à gauche. L'autre, circonflexe qui se dirige vers le bord droit donnant la branche ascendante vers l'oreillette droite et une branche descendante.

Cette artère coronaire "gauche", située à droite, est volumineuse; la face antérieure du ventricule pulmonaire, à droite du sillon inter-ventriculaire, est alors très étroite, ce qui limite l'incision des ventriculotomies.

- L'artère coronaire "droite" naît de la face postérieure de l'aorte, s'engage dans le sillon inter-ventriculaire gauche, donne des branches au ventricule systémique et à l'oreillette gauche; le rameau circonflexe irrigue le sillon inter-ventriculaire postérieur et les parois ventriculaires postérieures droite et gauche.

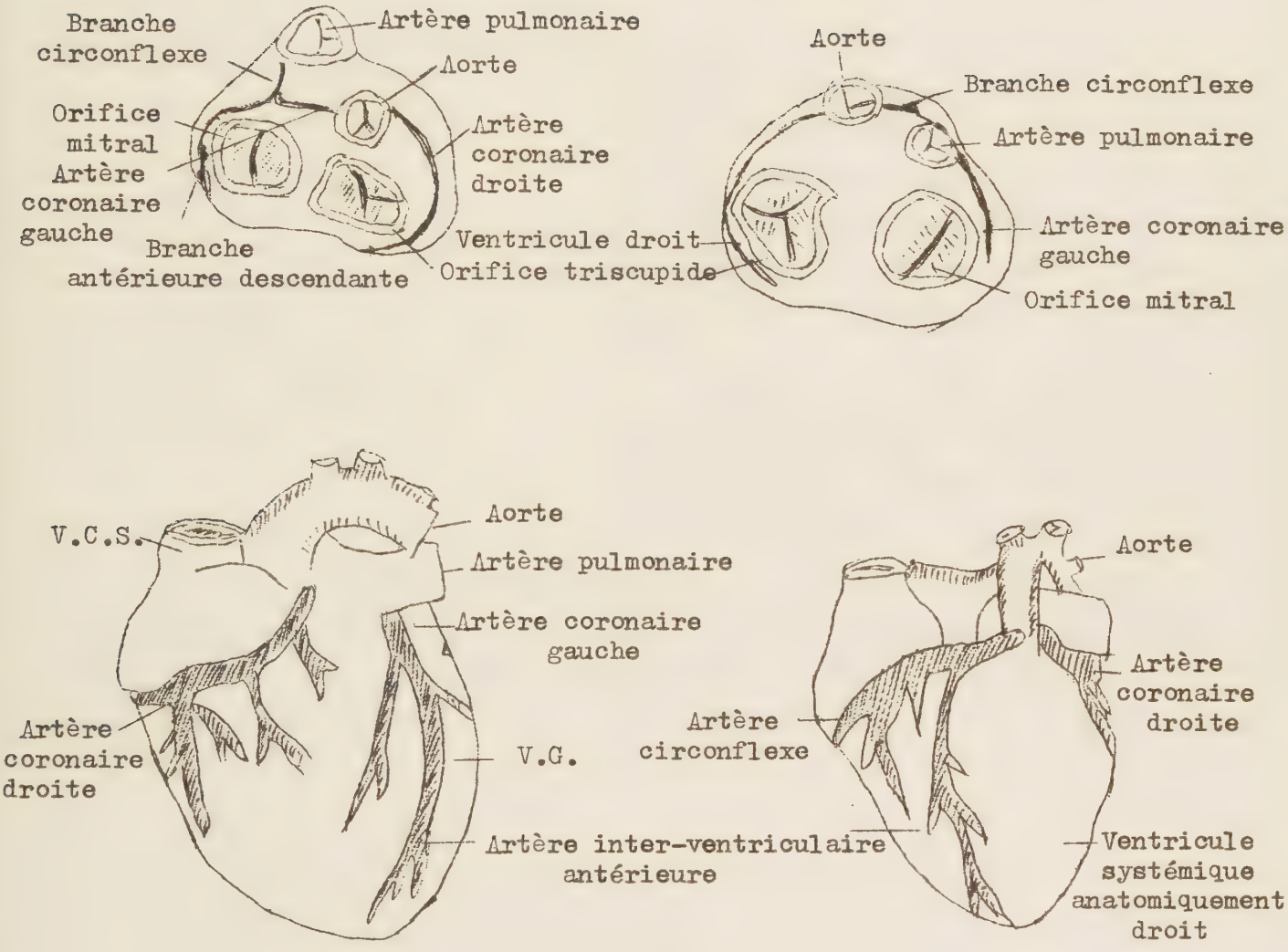
Cette coronaire est assez souvent hypoplasique.

N.B. - dans la transposition simple les gros vaisseaux sont transposés, l'origine et le trajet aortique restent à droite de l'artère pulmonaire; les coronaires ne sont pas inversées.

COEUR NORMAL

TRANSPOSITION CORRIGEE

B 3

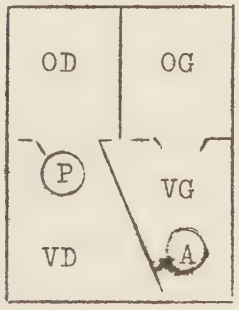


Vue antérieure des vaisseaux coronaires.

LES VARIETES ANATOMIQUES DES TRANSPOSITIONS CORRIGEES

Nous décrirons d'abord le type B1 de CARDELL qui est une inversion bulbaire isolée :

Pour SHAHER (47-48) cette inversion bulbaire avec ventricules normalement situés reste incertaine, car les 6 cas relevés dans la littérature, cités par CARDELL avaient un ventricule unique et dans ces conditions, on aurait pu se demander s'ils ne s'agissaient pas de cas B3 (inversion bulbo-ventriculaire habituelle).



B_1

L'aorte née de la partie gauche du coeur, est parallèle à l'artère pulmonaire plus postérieure et médiane. Les ventricules sont en place.

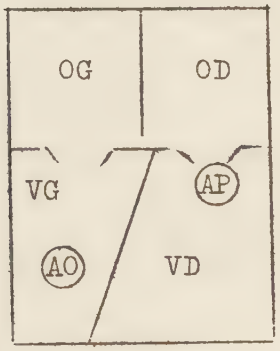
Le type B1 vrai a été décrit une seule fois par SHAHER (47) en 1964 mais sur un coeur en dextrocardie, il précise seulement qu'il était impossible de faire pénétrer le cathéter dabs l'artère pulmonaire, la malformation qui lui était associée était une C.I.V. simple.

DESCRIPTION ANATOMIQUE DU TYPE B 2

Les types B2 et B4 de la classification de CARDELL sont généralement décrits sous le terme général de dextrocardies ou de situs inversus.

Aux 4 cas recensés par SHAHER en 1963, ajoutons les observations qui lui sont personnelles soit au total 7 cas.

Le type B2 est une inversion sino atriale et ventriculaire.



Une veine cave supérieure et une veine cave inférieure situées à gauche se drainent dans une oreillette droite, puis dans un ventricule droit (valves tricuspides) situé à gauche.

Du ventricule sort une artère pulmonaire située à gauche et postérieure.

L'aorte sort du ventricule antérieur,et à droite.

Les artères coronaires sont transposées et inversées.

Dans tous les cas étudiés, l'arc aortique était situé du côté opposé à la pointe du coeur, donc à gauche dans ce cas.

A L'EXAMEN CLINIQUE

Le choc apexien et les bruits du coeur sont déplacés vers la droite, les autres anomalies de l'auscultation et de la palpation sont en rapport avec les malformations surajoutées.

Par ailleurs, on se devra de rechercher par l'examen de l'abdomen la position du foie et de l'estomac.

Lorsque le foie est à gauche et l'estomac à droite, il s'agit d'une dextrocardie au cours d'un situs inversus.

Dans le cas contraire, il s'agit d'un situs inversus cardiaque isolé.

A L'E.C.G.

Il n'y a généralement pas de bloc auriculo-ventriculaire probablement parce qu'il n'y a pas de distorsion de la région auriculo-ventriculaire.

L'onde P est inversé en DI ce qui indique l'inversion des oreillettes.

L'espace PR est normal.

D 1 est l'image en miroir du D 1 normal.

D 2 est semblable à un D 3 et vice versa.

V R remplace V L normal et vice versa.

V F est inchangé.

Les dérivations précordiales seront lues de gauche à droite de V 2 à V 8 R; V 1 R correspond au V 2 normal.

A L'EXAMEN RADIOLOGIQUE

On retrouve la situation à droite du coeur avec la pointe dans l'hémithorax droit.

On recherche la situation droite ou gauche de la clarté gazeuse de l'estomac. (situs inversus).

L'ANGIOCARDIOGRAPHIE

L'angiocardiographie préciserait l'inversion des oreillettes et des ventricules; on recherchera pour identifier à gauche le ventricule droit, la présence d'un infundibulum bien défini, une surface endocavitaire trabéculée, des muscles papillaires bien visibles, une crête supraventriculaire marquée.

Donc cela affirmerait le type B 2 de cette transposition corrigée.

On fera également le diagnostic des malformations associées, les plus fréquentes d'entre elles sont, sur les 7 cas décrits :

3 C.I.V. isolé

2 C.I.V. + C.I.A.

1 C.I.A.V. + hypoplasie de l'artère pulmonaire.

1 cas sans malformations.

Soulignons l'absence de blocs auriculo-ventriculaires.

Un seul enfant a été opéré par anastomose de POTTS, il devait décéder d'ailleurs rapidement.

Il semble que le pronostic ne dépende pas de la transposition elle-même, mais des malformations qui lui sont associées.

ANATOMIE DU TYPE B 4 DE CARDELL

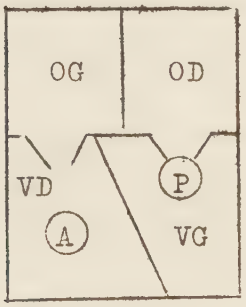
4 cas ont été retrouvés dans la littérature.

Cette malformation associe une inversion des oreillettes et une transposition des gros vaisseaux.

C'est donc un type B 3 avec dextrocardie.

Les veines caves supérieure et inférieure sont à gauche, elles se jettent dans une oreillette droite individualisée par sa fosse ovale; l'oreillette droite située à gauche s'ouvre par une valve bicuspide sur un ventricule sans infundibulum aux muscles papillaires, donc ventricule gauche.

L'artère pulmonaire sort postérieure et à gauche de l'aorte.



L'arc aortique est à droite.

Les artères coronaires sont transposées mais non inversées.

A L'EXAMEN CLINIQUE

Sur 4 cas.

Choc de pointe à gauche : 1 fois (lévocardie).

Choc de pointe à droite : 3 fois.

Le 2ème bruit est signalé comme étant plus important, au 2ème espace inter-costal droit : 2 fois.

A l'E.C.G.

Bloc auriculo-ventriculaire 1er degré : 1 fois.

Bloc complet 1 fois, chez un enfant de 8 ans ayant une C.I.V. surajoutée.

Défaut de conduction intra-ventriculaire sans autres précisions, un cas (SPENCER PAYNE N° 42).

Les ondes P étaient négatives en D I dans les 4 cas décrits.

Par ailleurs comme dans les cas de type B 2 décrits plus haut, il fallait inverser les fils bras droit, bras gauche, pour obtenir l'aspect habituel des complexes Q R S dans les dérivations bipolaires.

Nous n'avons pas de renseignements sur l'aspect des dérivations précordiales, si ce n'est que les ventricules doivent être explorés dans les dérivations V1R à V6R.

Une étude reste à entreprendre : il est regrettable que les 3/4 des auteurs qui ont signalé de nouveaux cas de dextrocardies n'aient pas précisé la situation exacte des ventricules par rapport aux oreillettes, en effet, l'inversion ventriculaire dans les dextrocardies favorise l'apparition et la survenue, au cours de l'évolution de la maladie, des troubles du rythme et du bloc auriculo-ventriculaire, tout comme dans les transpositions corrigées habituelles, en situs solitus.

L'examen radiologique montre la dextrocardie (déjà décrite dans le type B 2) et le situs inversus, s'il existe, ce qui est fréquent mais non constant.

Le cathétérisme précise les malformations si souvent associées et la dextrocardie.

L'angiographie révèle en outre, et c'est primordial pour un bilan per-opératoire, la morphologie du ventricule situé à gauche après une voie d'abord veineuse.

Ce ventricule a la morphologie d'un ventricule gauche : absence d'infundibulum, trabéculation discrète ou inexistante.

MALFORMATIONS ASSOCIEES

- Insuffisance de la valve triscupide située à droite sur le ventricule anatomiquement droit, mais systémique.
- C.I.V.
- Trilogie de FALLOT
- un cas non précisé.

THERAPEUTIQUE

L'insuffisance de la valve triscupide a été réparée avec succès par une valve de STARR N° 3 puisque 10 mois après les signes d'insuffisance cardiaque avaient disparu et la taille du coeur de cet enfant noir de 15 ans avait diminué (KING N° 34).

La trilogie de FALLOT a été opérée avec succès (SPENCER PAYNE N° 42).

Pour ces deux cas, il n'y a pas eu de bloc auriculo-ventriculaire complet, pendant ou au décours de l'opération.

AUTRES ANOMALIES DE POSITION DU COEUR ASSOCIEES AUX TRANSPOSITIONS CORRIGEES

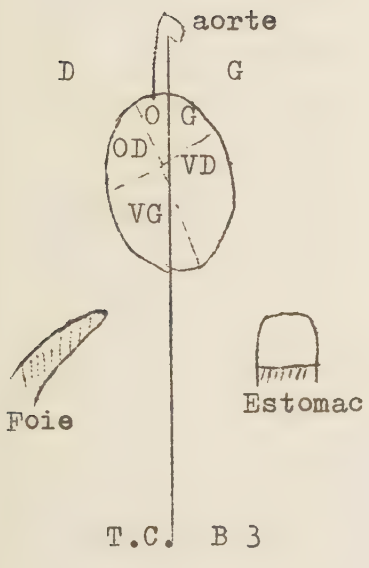
DEXTROVERSION

Peut se rencontrer avec le type B 3 de transposition corrigée déjà décrite.

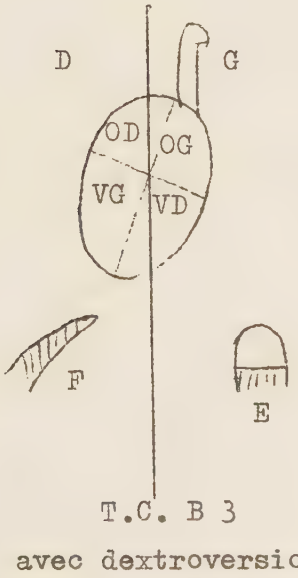
La pointe du coeur se déplace à droite mais les cavités ne sont pas inversées, en dehors du fait que le ventricule situé à droite est anatomiquement gauche comme dans une inversion bulbo-ventriculaire habituelle.

8 cas sont décrits par CAREY (N° 8).

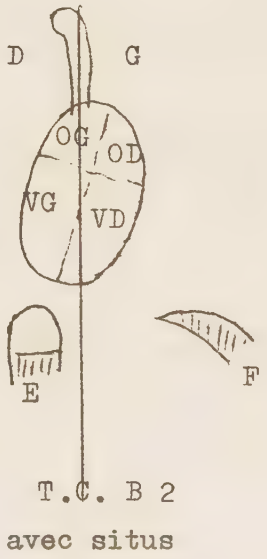
- Le coeur apparaît localisé médian a l'examen radiologique.
- L'aorte thoracique descendante est nettement visible à gauche.
- A l'angiographie le ventricule veineux situé à droite est plus ovale, sans queue.
- Notre malade P .... Patricia en était un exemple, les bruits du coeur étaient maximum dans la région sous mamelonnaire droite; son coeur était également médian à l'examen radiologique et à l'autopsie, la pointe était à droite.



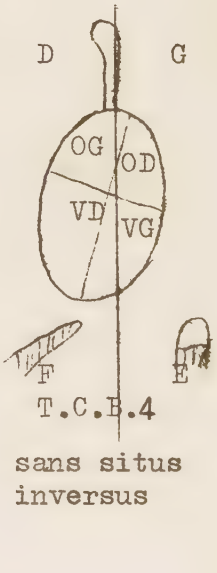
T.C. B 3



T.C. B 3
avec dextroversion



T.C. B 2
avec situs inversus



T.C.B.4
sans situs inversus

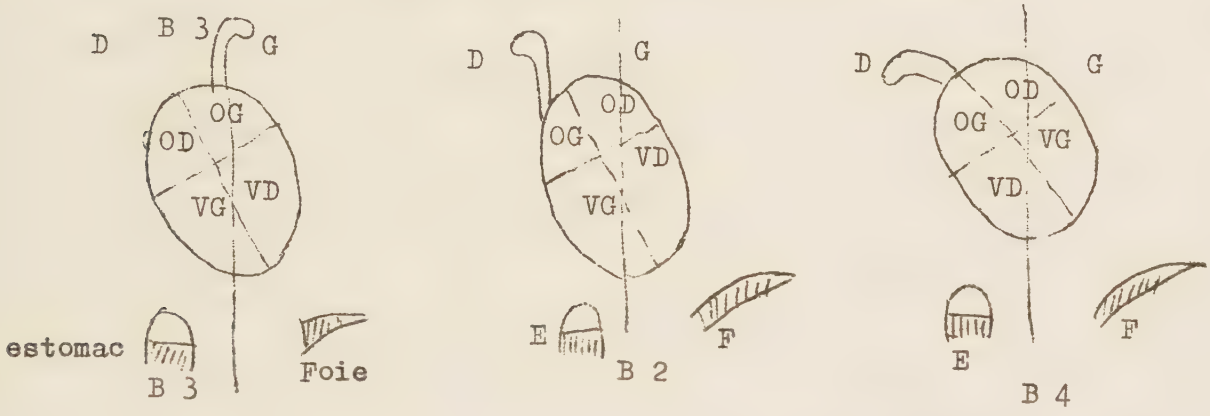
Cette dextroversion correspond a une rotation dextrogyre de la masse ventriculaire autour des gros vaisseaux; le coeur droit devient postérieur par rapport au coeur gauche qui devient antérieur.

LA LEVOCARDIE

C'est une hétérotaxie totale dans laquelle le coeur est en situation gauche habituelle, le développement cardiaque s'effectuant en situation opposée à celle des autres organes.

Ce sont des situs inversus avec un coeur situé dans l'hémithorax gauche et une pointe dirigée à gauche.

Elle a été décrite avec les types B 2 - B 3 - B 4 de CARDELL.



Le diagnostic est porté le plus souvent à l'examen radiologique qui fait découvrir avec surprise, l'inversion des organes abdominaux (bulle gazeuse claire sous la coupole diaphragmatique droite) et la situation normale du coeur à gauche.

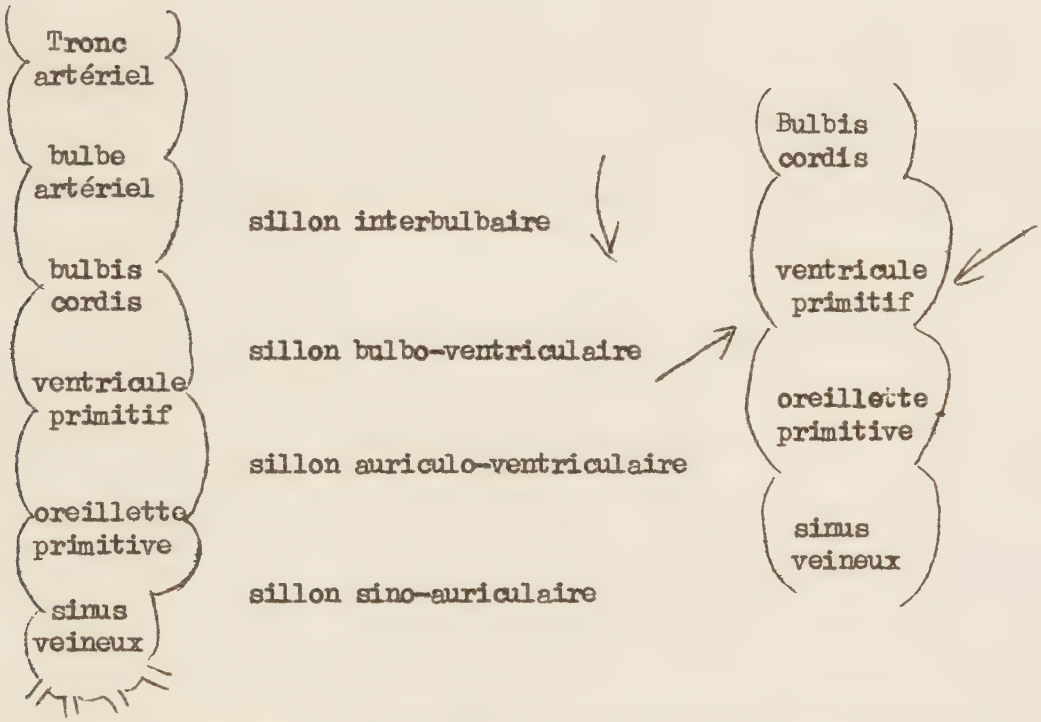
L'E.C.G. indique l'inversion des oreillettes (onde P négative en D I) ce qui élimine alors le type B 3 de transposition.

L'angiographie précise la position des ventricules et différencie le type B 2 du type B 4.

EMBRYOLOGIE DE LA TRANSPOSITION CORRIGEE

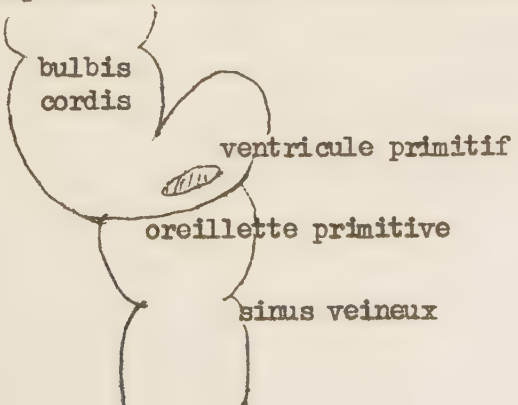
Le tube cardiaque primitif se forme dès la deuxième semaine de la vie embryonnaire; ce tube subit une torsion complète et une série de cloisonnements longitudinaux et transversaux.

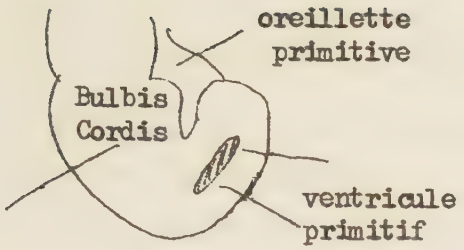
L'oreillette primitive restant fixe, il en résulte une migration du ventricule primitif en avant et à droite de l'oreillette primitive.



Le bulbus cordis est destiné à former la totalité du ventricule droit et la chambre de chasse du ventricule gauche lorsque la cloison interbulbo-ventriculaire se résorbe.

Voici ce qui se passe donc dans un coeur normal, la transposition corrigée représente une anomalie de torsion en miroir, mais les vaisseaux afférents et les oreillettes correspondantes fixés à la paroi postérieure sont en place habituelle.





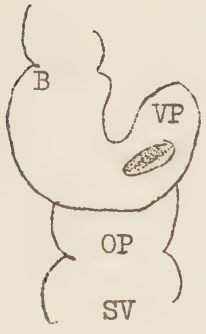
La partie droite de l'oreillette primitive formera l'oreillette droite et recevra les veines caves, sa partie gauche formera l'oreillette gauche et recevra les veines pulmonaires.

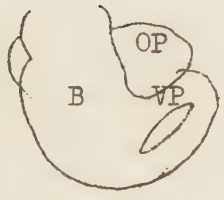
Cloison bulbo-ventriculaire

orifice auriculo-ventriculaire

La torsion en miroir amène le ventricule primitif en face de la future oreillette droite et le bulbus en regard de la future oreillette gauche.

Le ventricule systémique alors formé à partir du bulbus cordis est, embryologiquement, un ventricule droit tandis que le ventricule pulmonaire est, embryologiquement, un ventricule gauche.

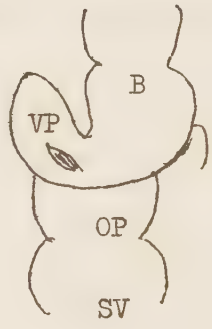


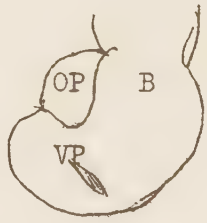


Une absence de torsion de la lame séparant l'aorte de l'artère pulmonaire aboutit à transposer les vaisseaux; l'aorte naissant du ventricule systémique et l'artère pulmonaire du ventricule embryologiquement gauche.

La torsion en miroir a été étudiée par DAVIS sur des embryons humains.

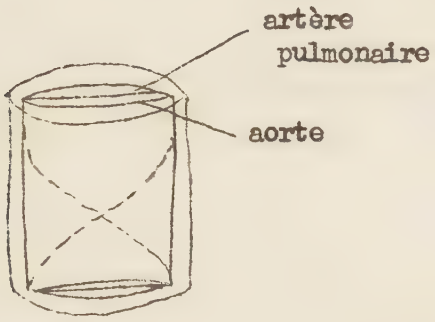
SHAHER suggère dans l'American Journal of Anatomy (janvier 1951) que la position des grands vaisseaux dans la transposition corrigée provient d'un retard dans la descente d'un septum aortico-pulmonaire.





La transposition des vaisseaux peut se comprendre également lorsque l'on connaît l'embryologie normale qui préside à leur formation.

La première partie du tube cardiaque primitif qui forme le troncus, qui bientôt se cloisonne en constituant une spirale s'enroulant dans le sens horaire de 180° environ, donne naissance aux deux gros vaisseaux.



L'enroulement de ces deux vaisseaux dépend du mode de cloisonnement par la lame spirale; l'absence de torsion de cette lame abouche l'artère pulmonaire à un ventricule gauche situé à droite; et l'artère pulmonaire est plus ou moins parallèle à l'aorte.

Cette étude embryologique n'explique que les cas d'inversion bulbaire et bulbo-ventriculaire; les oreillettes restant fixes, leur localisation topographique définitive dépend uniquement de leur situation de départ.

CHAPITRE II

OU IL EST QUESTION DES SIGNES STETHACOUSTIQUES ELECTROCARDIOLOGIQUES, PHONOCARDIOGRAPHIQUES, HEMODYNAMIQUES, RADIOLOGIQUES, ANGIOCARDIOGRAPHIQUES DE LA TRANSPOSITION CORRIGEE DE TYPE INVERSION BULBO-VENTRICULAIRE D'UN COEUR EN POSITION NORMALE.

SIGNES STETHACOUSTIQUES DE LA TRANSPOSITION CORRIGEE.

La transposition corrigée isolée, sans malformation, se traduit par peu de signes à l'auscultation.

On pourrait remarquer tout au plus un deuxième bruit plus éclatant qu'habituellement, au deuxième espace intercostal gauche; c'est, en effet, à cet espace que dans la forme bulbo-ventriculaire de transposition corrigée se projette l'orifice aortique, l'orifice pulmonaire étant lui, situé dans une zone plus médiane rétro-sternale.

Ce deuxième bruit éclatant au foyer pulmonaire vrai pourrait évoquer une hypertension artérielle pulmonaire très vraisemblable si l'on soupçonne par ailleurs la possibilité d'une communication inter-ventriculaire.

Cependant, cette anomalie peut attirer l'attention en cas de sténose pulmonaire où il devrait alors être aboli (quoique certains auteurs signalent un clangor ou un dédoublement de B2 au foyer pulmonaire dans les sténoses pulmonaires).

Les autres signes à l'auscultation sont en rapport avec les malformations de la transposition corrigée qui lui sont habituellement associées : souffle systolique en rayons de roue bas situé de la C.I.V. - souffle systolique de pointe de l'insuffisance mitrale irradiant dans l'aisselle, etc...

Ce deuxième bruit éclatant, non dédoublé, se retrouve avec une fréquence remarquable dans la plupart des observations.

Il a été signalé spontanément dans 11 de nos cas, sur 13, alors même que le diagnostic n'était pas encore fait et que cette anomalie pouvait être en contradiction avec le diagnostic que l'on proposait.

L'ELECTROCARDIOGRAMME DANS LES TRANSPOSITIONS CORRIGEES.

Les anomalies décrites dans les transpositions corrigées ne sont ni pathognomoniques ni constantes.

Le plus typique est le bloc auriculo-ventriculaire qui se retrouverait dans 20 à 30 % des cas ...

Il s'agit alors de bloc complet plus rarement de bloc 2/1 ou d'un simple allongement de l'espace P.R.

Le bloc auriculo-ventriculaire peut survenir à tout moment de l'évolution d'une transposition corrigée quelles que soient les malformations qui lui sont associées, mais on la redoute surtout au cours des réparations chirurgicales des C.I.V.

SHAHER (47) aurait trouvé un tissu fibreux et dense infiltrant les branches du faisceau de HIS lors de la vérification anatomique d'une transposition corrigée avec bloc.

D'autres auteurs pensent que le bloc pourrait être expliqué par un simple allongement du faisceau de HIS lors de la rotation anormale septo-ventriculaire.

En faveur de cet argument, la rareté du bloc chez le nourrisson et son absence dans le type B2 de CARDELL (inversion sino-ventriculaire sans transposition des vaisseaux) on ne trouverait pas de bloc dans ce cas, puisqu'il n'y aurait pas de distorsion de la région auriculo-ventriculaire.

YATER, en 1929, trouve une interruption du faisceau de HIS à l'examen histologique d'une T.C. avec D.A.V.

Ces faits n'ont jamais été confirmés; d'ailleurs une étude du trajet des voies de conduction serait à entreprendre.

Pour CERF (12) l'association d'un bloc avec une C.I.V. diagnostiquée cliniquement est pathognomonique de la transposition corrigée.

D'autres troubles du rythme peuvent également se voir parfois déclenchés par des manoeuvres endo-cavitaires (cathétérisme). Ce sont :

- les différentes variétés du rythme nodal
- tachycardie supra-ventriculaire (fibrillation auriculaire et tachycardie paroxystique)
- WOLFF - PARKINSON WHITE
- Périodes de LUCIANI WENCKEBACH

Parmi les 13 cas que nous décrivons, 11 avaient un espace P.R. normal, et les autres un WOLFF PARKINSON WHITE.

Parmi les autres anomalies électriques signalées, notons :

- l'absence de zone de transition en V 6 présente dans 90 % des cas (pas d'onde q en V 5 - V 6).

GIRAUD et collaborateurs (26) ont pratiqué des électrocardiogrammes endo-cavitaires qui ont permis de conclure à l'inversion du sens de l'activation septale avec aspect r S dans le ventricule situé à gauche.

- pour la même raison on décrit une onde q en V 1 - V 2 ou plus fréquemment en V 3 R et V 4 R.

- des ondes T positives en V 1 - V 2, ce qui est déjà anormal chez un enfant de moins de dix ans. La positivité des ondes T en dérivations droites permet le diagnostic différentiel avec une hypertrophie ventriculaire droite suggérée par un complexe q R en V 1.

- Onde P augmentée en D 2 (proposée par ANDERSON (1) pourrait être simplement un signe d'hypertrophie auriculaire droite en tout cas, cette anomalie ne s'explique pas pour l'instant.

- L'onde q en D 2 - D 3 - V F, nous paraît être plus intéressante. D'après GIRAUD, elle correspondrait au retard d'apparition de l'excitation au niveau de l'infundibulum ventriculaire droit inversé et dilaté. Ce signe est moins banal et assez fréquent puisqu'il se retrouve dans neuf de nos cas.

En rythme sinusal l'électrocardiogramme n'est pas franchement caractéristique des transpositions corrigées; sa seule valeur est de localiser la position anatomique des oreillettes car le noeud sinusal est toujours situé dans l'oreillette droite anatomique.

LE PHONOCARDIOGRAMME DANS LES TRANSPOSITIONS CORRIGEES

Dans ce type de malformations, à l'auscultation, le deuxième bruit du coeur est

plus accentué au deuxième espace intercostal gauche qu'au deuxième espace intercostal droit. Le phonocardiogramme confirmerait difficilement cette auscultation, car il reflète peu l'intensité des bruits, sauf peut-être en cas de sténose de l'artère pulmonaire où le deuxième bruit n'est pas aboli au deuxième espace intercostal gauche, comme on pourrait s'y attendre, et où pourrait s'ajouter un souffle d'éjection en fuseau.

L'orifice pulmonaire est en effet médian, habituellement postérieur à l'orifice aortique.

Outre cette anomalie, le phonocardiogramme pourrait avoir de l'intérêt en cas "d'insuffisance mitrale" surajoutée à la transposition, elle en montrerait le souffle caractéristique de régurgitation rectangulaire, empiétant sur les bruits, à la pointe.

GASUL (24) de Chicago, s'est particulièrement intéressé à cette technique et a décrit une petite particularité; le deuxième bruit unique au "foyer pulmonaire" et dédoublé au "foyer aortique" (au deuxième espace intercostal gauche) qui représente la fermeture normale des valves aortique et pulmonaire au deuxième espace intercostal gauche. Ce signe a rarement été retrouvé à l'auscultation.

CATHETERISME DANS LES TRANSPOSITIONS CORRIGEES

Le cathétérisme par voie droite est le plus souvent pratiqué.

La transposition corrigée isolée de toute autre malformation lui imprime deux particularités :

- soit impossibilité de franchir l'artère pulmonaire.
- soit lorsque le tronc de l'artère pulmonaire est franchi, le trajet de la sonde plus médian (à condition que le cliché soit pris de face strictement).

Le plus souvent, dans 60 % des cas, on ne peut franchir l'artère pulmonaire car la valve auriculo-ventriculaire droite est trop près de la valve pulmonaire, et l'angle est trop aigu pour le passage du cathéter.

Les essais de passage favorisent les arythmies (voir le cas n° 6).

Lorsque l'artère pulmonaire n'est pas franchissable RICHARD LESTER (36) fait systématiquement une angiocardiographie.

Lorsque l'artère pulmonaire est franchie, la sonde suit un trajet anormal, passe loin du bord gauche du coeur, en aucun cas ne dépasse le bord gauche du rachis.

En oblique, antérieure gauche, l'artère pulmonaire est située en arrière, loin derrière le bord antérieur du coeur.

Par ailleurs, s'il n'y a pas d'autres malformations associées, les dosages des pressions endo-cavitaires sont normaux et les saturations monotones.

Le cathétérisme gauche rétrograde montrerait la position anormale de l'aorte qui forme l'arc supérieur gauche.

Il est assez fréquent également que l'on puisse visualiser l'aorte par un passage à travers une C.I.V. lors d'un cathétérisme droit.

Nous avons pratiqué un cathétérisme chez 8 de nos malades sur 13. Dans 4 cas le diagnostic de transposition corrigée a pu être évoqué par le trajet anormal de la sonde.

LA RADIOLOGIE DANS LA TRANSPOSITION CORRIGEE

L'examen radiographique et radioscopique du coeur est assez souvent révélateur de l'inversion des gros vaisseaux.

En effet, de face, bien souvent, le bord gauche du coeur est anormal.

On voit une seule convexité à la place de la double convexité normale de l'arc aortique de l'artère pulmonaire, ce qui fait que le bord gauche est formé de deux convexités au lieu de trois.

L'aorte forme l'arc supérieur ou la partie supérieure du bord gauche à la place de l'artère pulmonaire médiane.

Cette convexité de l'arc supérieur gauche est présente 13 fois sur 24 pour KENT ELLIS (20).

Mais cette anomalie n'est pas spécifique; elle peut correspondre à un thymus, à un arc aortique à droite ou à une tumeur médiastinale.

Parfois, c'est seulement l'arc inférieur gauche qui a un aspect spécial, convexe et battant à la scopie, l'arc moyen gauche est alors concave.

Il nous semble utile aussi de décrire sur la radio de face l'étroitesse particulière du pédicule vasculaire, notée dans de nombreuses observations de transposition corrigée, ce pédicule anormalement étroit serait dû à l'absence de visibilité du bouton aortique, qui se projette en antéro-postérieur.

De face, l'artère pulmonaire médiane et postérieure, peut indenter le bord gauche de l'oesophage baryté en dessous de l'indentation normale de l'arc aortique.

L'artère pulmonaire gauche est invisible à l'encontre du Hile droit (ce signe est mis plus en évidence en cas de shunt gauche droit) on retrouve ce signe dans 7 de nos cas sur 13.

De profil, l'aorte est antérieure et l'artère pulmonaire est plus postérieure qu'habituellement.

L'espace antéro-cardiaque peut-être comblé, de profil, par une formation vasculaire dans les cas où l'aorte ascendante est en position antérieure par rapport à l'artère pulmonaire.

On peut également voir de profil une importante oreillette gauche, surtout lorsqu'elle est associée à la transposition corrigée une "insuffisance mitrale".

LES EXAMENS TOMOGRAPHIQUES

De face et de profil seraient pour VAN RICHTER (45) une technique intéressante; deux fois sur douze, en effet, ils auraient révélé la transposition des vaisseaux, leur parcours parallèle et l'absence de croisement.

Dans deux de nos cas où une tomographie thoracique avait été faite fortuitement, la transposition des vaisseaux n'a pas été évidente.

Ils pourraient être également utiles pour rechercher un thymus et ainsi éliminer l'anomalie de l'arc moyen gauche due à une inversion des vaisseaux.

Pour R. LESTER (36) dans 24 cas sur 40, il existait des signes suggérant une transposition corrigée à l'examen radiologique standard, mais après études rétrospectives des films, dans 10 de nos cas sur 13, il existait au moins un des signes décrits plus haut.

L'ANGIOCARDIOGRAPHIE DANS LA TRANSPOSITION CORRIGEE

L'angiocardiographie devrait, en principe, suffire à établir le diagnostic d'inversion bulbaire et d'inversion ventriculaire, mais dans quelques cas, elle n'a pas été assez démonstrative, peut-être s'agissait-il des débuts de sa découverte, en particulier pour notre cas n° 6 qui fut la deuxième angiocardiographie de cette malformation dans le service.

L'angiocardiographie sélective est préférable parce que la dilution est moindre et que l'on évite la superposition de l'oreillette et du ventricule droit et du tronc de l'artère pulmonaire dans les vues latérales.

L'angiocardiographie peut être faite par voie veineuse ou par voie artérielle, selon les malformations recherchées mais de toutes façons en antéro-postérieure stricte, car une erreur est possible lorsque le malade est en légère oblique antérieure droite l'aorte peut apparaître près de la ligne médiane et ne pas suggérer la transposition de ce vaisseau.

LA TRANSPOSITION DES VAISSEAUX :

- L'aorte est vue à gauche et latérale, elle part d'un ventricule gauche, elle forme le bord gauche du coeur, l'aorte descendante est en position normale.
- L'artère pulmonaire est médiane, les vaisseaux ne se croisent pas, le plan valvulaire pulmonaire forme une image en dôme, la valve pulmonaire est plus basse que normalement et médiane derrière la valve aortique.
- De profil, en transverse gauche, les images sont moins nettes, cependant nous pourrions voir le déplacement postérieur de l'artère pulmonaire par rapport à l'aorte.

INVERSION DES VENTRICULES :

Le ventricule situé à droite a une forme triangulaire à base inférieure, aux parois régulières, sans infundibulum marqué, sur une vue de face, il se termine par une queue à cause de l'absence d'infundibulum, il est, de plus, lisse comme un ventricule gauche.

On vérifie la présence ou l'absence d'une sténose pulmonaire.

On vérifie également la présence ou l'absence d'une dilution (en cas de shunt gauche droit et sur une angiographie veineuse).

L'opacification du ventricule situé à gauche montre une surface endo-cavitaire trabéculée et un infundibulum bien défini, des muscles papillaires bien visibles, une crête supra-ventriculaire marquée.

L'AORTOGRAPHIE RETROGRADE DANS LES TRANSPOSITIONS CORRIGEES.

L'aortographie rétrograde pratiquée par l'artère humérale gauche ou la fémorale, de face, dans un plan frontal, serait pour THILENIUS et CASSELS (50) de Chicago, un examen plus intéressant que l'angiographie habituelle par voie droite.

En effet, elle montre directement le trajet anormal de l'aorte ascendante qui forme l'arc supérieur gauche et l'inversion des coronaires.

La coronaire "gauche" passe devant l'artère pulmonaire et se divise en inter-ventriculaire et circonflexe sur le ventricule situé à droite.

La coronaire "droite" naît à la face postérieure de l'aorte et s'engage dans le sillon auriculo-ventriculaire gauche.

L'artère coronaire "gauche" située à droite avec sa branche postérieure et sa branche circonflexe est considérablement plus large que la normale; elle peut être la cause de la limitation de l'incision de la ventriculotomie droite.

Le diagnostic de transposition artérielle est éliminé car l'aorte ne forme pas le bord gauche du coeur (bien qu'elle soit antérieure) et les artères coronaires ne sont pas inversées.

L'aortographie rétrograde peut être utile pour le diagnostic des malformations associées telles que la persistance du canal artériel ou l'insuffisance mitrale qui montrerait alors le reflux dans l'oreillette gauche.

On lui préférera le plus souvent cependant l'angiographie droite qui visualisera mieux l'artère pulmonaire et la forme particulière du ventricule situé à droite, anatomiquement gauche.

CHAPITRE III

DES MALFORMATIONS ASSOCIEES A LA TRANSPOSITION CORRIGEE

INSUFFISANCE "MITRALE" DANS LA TRANSPOSITION CORRIGEE

Les conventions actuelles veulent qu'on appelle "mitrales" les valves situées dans l'oreillette gauche, bien que ne correspondant pas à la réalité anatomique.

L'insuffisance mitrale est très fréquente (80 % des cas pour certains auteurs).

Il existe deux types d'insuffisance mitrale : l'une est banale, valvule tricuspide épaissie avec cordage atypique, l'autre correspond à une mauvaise insertion des valves tricuspides gauches insérées en dessous de l'anneau fibreux. (type EBSTEIN).

Pour le premier cas banal, cette attache anormale des cordages a été décrite pour la première fois en 1927 par WURM.

Les cordages s'insèrent alors sur un muscle papillaire anormal ou directement sur la paroi du ventricule gauche; les valves ne joignent plus, les cordages peuvent être courts; la valve est alors intimement attachée à la paroi ventriculaire gauche.

ROBERTS (46) reporte un cas où la valve auriculo-ventriculaire gauche est insuffisante par calcification du bord marginal du feuillet antérieur; l'auteur suppose que cette calcification n'était pas due à une endocardite car les cordages tendineux restaient fins, mais qu'elle était due au contact d'un feuillet inégal sur l'autre.

Pour notre cas n° 4, les feuillets de la valve auriculo-ventriculaire gauche étaient trouvés fusionnés à l'autopsie.

Il existait le plus souvent un reflux dans l'oreillette gauche avec épaississement de l'endocarde et "jet lésion".

Dans le cas de malformation type EBSTEIN les valves postérieure et septale prennent origine un centimètre au dessous de l'anneau fibreux.

Pour le cas de VANMIEROP (51) les feuillets postérieur et septal étaient fusionnés au mur ventriculaire jusqu'à trois centimètres en dessous de l'anneau fibreux à la différence d'un EBSTEIN droit, il n'y avait pas d'hypertrophie auriculaire, le ventricule gauche était assez épais; il n'y avait pas d'insuffisance "mitrale" notée durant la vie.

En dehors de la transposition corrigée il n'y a jamais d'EBSTEIN à gauche...

Dans les cas décrits par BECU (5) et VAN MIEROP (51) on ne retrouve pas de C.I.A.

Donc en dehors de l'analogie anatomique, l'EBSTEIN "droit" se présente sous un jour clinique assez différent de l'EBSTEIN "gauche" du moins pour les cas reportés.

Le diagnostic pré-opératoire d'EBSTEIN s'avère difficile à cause de l'absence de signes d'insuffisance et d'hypertrophie auriculaire gauche.

Le cathétérisme et l'angiographie par voie gauche restent dans les cas d'insuffisance "mitrale" le meilleur moyen de faire le diagnostic.

Un cas au moins a été opéré avec succès par KING (34) après la mise en place d'une valve de STARR n° 3 la taille du coeur de cet enfant de 15 ans avait bien diminué et il mène maintenant une vie normale.

COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE DANS LA TRANSPOSITION CORRIGEE

La communication inter-ventriculaire est très fréquente dans cette malformation puisque, si l'on comprend la tétralogie de FALLOT et le ventricule unique, elle se retrouve dans les 3/4 des cas.

Elle est haute en général, unique et de volume moyen.

Elle se traduit par un souffle holo-systolique de siège et d'irradiation habituels, mais il est important de différencier ce souffle de celui d'une insuffisance mitrale également fréquent associée à la transposition corrigée.

Il faudra toujours rechercher la rétropulsion auriculaire gauche en oblique antérieure droite.

L'association d'une C.I.V. avec un bloc auriculo-ventriculaire à l'électrocardiogramme est pathognomonique pour certains auteurs; de même l'absence de saillie du tronc de l'artère pulmonaire et l'absence de visibilité de l'artère pulmonaire gauche alors que l'artère pulmonaire droite est bien visible.

Il n'est pas exceptionnel de cathétériser la C.I.V. et de suivre alors le trajet anormal de l'aorte ascendante.

L'opération de ce type de malformation présente quelques difficultés; la mortalité oscille entre 50 et 70 % alors que la mortalité pour C.I.V. isolée et sans transposition corrigée est, elle, de 5 à 10 %.

En effet, la ventriculotomie droite est difficile à cause de la position anormale de la branche descendante de l'artère coronaire droite qui croise le ventricule droit.

Elle est responsable pour un cas (ROBERTS - 46) d'infarctus par incision de cette coronaire anormale.

ANDERSON et LILLEHEI (1) suggèrent de fermer la C.I.V. à travers la valve auriculo-ventriculaire droite après une voie d'abord auriculaire.
L'angle pour suturer la communication est petit et la présence d'une insuffisance mitrale associée, limite le bénéfice de la fermeture.

Un bloc auriculo-ventriculaire survient très fréquemment au cours de l'opération, parfois même avant toute ventriculotomie; la suture de la C.I.V. lèse également plus facilement les branches du faisceau de HIS, qui ont un trajet anormal.

La présence de la valve auriculo-ventriculaire droite bicuspide et du muscle papillaire peut être également un obstacle à la réparation.

La voie d'abord par ventriculotomie gauche a été tentée.

Mais le danger d'embolie gazeuse et l'épaisseur du muscle à inciser à gauche représentent une difficulté supplémentaire.

C'est pourquoi certains chirurgiens refusent systématiquement de réparer les communications inter-ventriculaires lorsque leur association avec la transposition corrigée est connue.

STENOSE PULMONAIRE ET TRANSPOSITION CORRIGEE

La stenose pulmonaire dans la transposition corrigée est très fréquente; elle peut faire partie d'un tableau de tétralogie de FALLOT en s'associant avec la communication inter-ventriculaire mais en raison de l'inversion ventriculaire il n'y a jamais de sténose infundibulaire.

La sténose est le plus souvent valvulaire (parfois sur valve bicuspide) un peu plus rarement sous-valvulaire ou parfois il s'agit même d'une atrésie complète de l'artère pulmonaire (pour deux de nos cas).

MORRIS LEVY (38) décrit trois cas de sténose pulmonaire sous-valvulaire; il existe alors une formation en forme de parapluie de tissu valvulaire accessoire, attaché par une sorte de cordage aux valves pulmonaire et atrio-ventriculaire diamètre approximatif deux centimètres.

Il est probable que durant la systole, ce tissu "ballonne" et fait sténose.

Cette sténose sous valvulaire ressemble à une sténose sous-aortique, bien connue actuellement.

Dans tous les cas, nous ne retrouvons jamais de dilatation post-sténotique de l'artère pulmonaire en raison de sa situation médiane.

La sténose pulmonaire se traduit par un souffle systolique maximum au deuxième espace intercostal gauche plutôt que droit, le deuxième bruit est éclatant au foyer pulmonaire mais aboli au foyer aortique.

LE BLOC AURICULO-VENTRICULAIRE DANS LES TRANSPOSITIONS CORRIGEES :

Ce trouble de conduction est assez fréquent et s'associe souvent avec une C.I.V. mais peut être parfois isolé.

Il survient uniquement dans les cas où les ventricules ne sont pas connectés avec leurs oreillettes respectives.

En effet, l'inversion siégeant au niveau du trigone fibreux à l'origine du faisceau de HIS, le noeud de TAWARA reste solidaire de la face droite de la cloison inter-auriculaire, tandis que le faisceau de HIS est entraîné par la rotation anormale septo-ventriculaire.

YATER, en 1929, a confirmé la rupture anatomique tawaro-hisienne après étude histologique.

Mais le plus souvent le bloc auriculo-ventriculaire est dû à l'allongement du système de conduction dont le trajet auriculo-ventriculaire est augmenté.

Le B.A.V. est beaucoup plus rare chez le nourrisson.

Dans onze de nos cas sur treize, l'espace P.R. était normal.

Le B.A.V. peut survenir après une longue évolution; par exemple à 31 ans pour un cas cité par PEROSIO de Buenos-Ayres (43).

Mais les malades peuvent finir par décéder d'insuffisance cardiaque, cas de SCHAEFFER.

Sur une revue de 74 cas, on a trouvé 9 B.A.V. complets, 5 cas de B.A.V. 2ème degré, 3 cas de B.A.V. 1er degré.

Le plus souvent la tolérance de la bradycardie est relativement bonne, le pouls se stabilisant autour de 40 à 50 par minute et ce n'est pas une contre-indication à l'opération.

AUTRES MALFORMATIONS ASSOCIEES A LA TRANSPOSITION CORRIGEE :

Par ordre de fréquence :

- Tétralogie de FALLOT sans sténose infundibulaire de l'artère pulmonaire.
- Trilogie de FALLOT.
- Pentalogie de FALLOT.
- C.I.A.
- P.C.A.
- Coarctation aortique.
- Dextrocardie.
- Rétrécissement de la valvule auriculo-ventriculaire gauche.
- Sténose aortique.

Les malformations précitées peuvent évidemment s'associer entre elles pour former des cardiopathies complexes, indescriptibles dans leur variété.

Enfin, le moins fréquemment rencontré, la transposition corrigée isolée, sans malformation.

CHAPITRE IV

OU IL EST QUESTION DE TREIZE OBSERVATIONS DE TRANSPOSITION CORRIGEE DE TYPE INVERSION BULBO-VENTRICULAIRE, HOSPITALISEES DANS LE SERVICE ENTRE 1958 ET 1965.

Nous ne décrivons que les cas où une angiographie ou l'autopsie a confirmé le diagnostic clinique.

C A S N° 1

B... Philippe a été le premier de nos malades décédé dans le service d'une transposition corrigée, malformation qui a d'ailleurs été une découverte d'autopsie.

L'enfant est essoufflé dès la naissance, le 29 Novembre 1959; il ne fait pas de bronchite; son développement staturo-pondéral reste normal.

A l'examen clinique, à l'âge de 11 mois, Philippe pèse 9 Kg et mesure 77 cm, n'est pas cyanosé.

On remarque une voussure précordiale; on palpe un frémissement latéro-sternal gauche et on entend un souffle systolique d'intensité 3/6ème maximum au quatrième espace intercostal gauche et un souffle diastolique roulant au même niveau.

A la pointe, le premier bruit est éclatant, le deuxième bruit est fort; il existe un bruit de galop.

A la base, les bruits sont normaux.

Il n'y a pas d'hépatomégalie.

A la radioscopie, le coeur est très augmenté de volume mais se contracte bien.

Les artères pulmonaires ne semblent pas expansives.

L'arc moyen gauche est rectiligne.

Les poumons sont sombres et hypervascularisés.

A l'électrocardiogramme, l'espace P R 16/100ème, l'onde P I supérieure à l'onde P 2 en amplitude.

Pas d'onde q de V 1 en V 6

Mais onde Q en D 3 V F.

Il existe une hypertrophie bi-ventriculaire.

Au cathétérisme droit :

- passage de l'oreillette droite à l'oreillette gauche par la persistance d'un foramen ovale.
- il n'existe pas de canal artériel.
- P.O.D. + 5
- P.V.D. 44/2
- P.A.P. 52/30
- P.C.P. 60/30 moyenne 50
- shunt gauche - droit : 3 volumes.
- une communication inter-ventriculaire est cathétérisée.

L'enfant est alors suivi régulièrement en consultation et traité par digitalisation continue.

Il est réhospitalisé à l'âge de 22 mois pour vomissements.

Il décède subitement alors que son état n'inspirait plus d'inquiétude, au cours d'une radiographie simple du thorax.

Injections intracardiaques, massage cardiaque, n'ont aucun effet!...

A l'autopsie :

- poids du coeur : 161 grammes.
- coeur augmenté de volume, vaisseaux en position de transposition.
- il existe une énorme artère pulmonaire (branche droite 6 cm de circonférence, branche gauche 4 cm de circonférence).
- L'artère pulmonaire naît du ventricule antérieur qui ne possède pas d'éperon de Wolff, mais par contre une valvule mitrale et a 8 mm d'épaisseur.
- Le ventricule postérieur possède un éperon de Wolff et une valvule tricuspide; il se vide dans une aorte de 4 cm de circonférence.
- Il existe à la partie moyenne du septum une déhiscence de 15 mm sur 15, partiellement obstruée par la valve interne de la tricuspide qui s'attache sur le bord inférieur de cette C.I.V.; il ne persiste finalement qu'un orifice de 5 mm sur 5.

- La veine cave supérieure arrive dans l'oreillette antérieure, les veines pulmonaires dans l'oreillette postérieure.

CONCLUSIONS

Outre la C.I.V., il existe donc une transposition corrigée de type bulbo-ventriculaire, oreillette en place, ventricules et gros vaisseaux de la base inversés.

On ne pouvait relever aucun élément pour faire le diagnostic clinique, même le cathétérisme ne montrait pas la position médiane et postérieure de l'artère pulmonaire.

Le cathétérisme de l'aorte, s'il avait été réalisé, à travers la communication inter-ventriculaire, aurait été plus caractéristique.

Il faut signaler également que dans ce cas l'artère pulmonaire a été facilement cathétérisée alors que la plupart des auteurs s'accordent à dire qu'en cas de transposition corrigée la sonde se dirige vers la gauche dans le ventricule droit et ne peut franchir la valve pulmonaire et pénétrer dans l'artère.

CAS N° 2

M... Benoit, jeune Tunisien de 3 ans est hospitalisé le 20 Avril 1961 pour une C.I.V. mal tolérée entraînant défaillance cardiaque et cyanose péribuccale aux pleurs.

A l'examen clinique, outre la tachycardie, la polypnée, la cyanose discrète, le gros foie, on entend un souffle systolique latéro-sternal gauche modéré, et à la base un deuxième bruit fort au foyer pulmonaire.

A l'électrocardiogramme

- espace P.R. 16/100ème normal
- onde Q en D 2, D 3, V F.
- pas d'onde q dans les précordiales gauche et droite.
- hypertrophie auriculaire droite
- hypertrophie ventriculaire droite.

A la scopie

- l'arc moyen gauche est rectiligne, battant, non expansif
- la vascularisation pulmonaire est augmentée
- l'artère pulmonaire droite est trop visible, pas de renseignements sur l'artère pulmonaire gauche.
- le pédicule vasculaire est étroit.

Au cathétérisme :

- la sonde ne peut pas monter dans l'artère pulmonaire
- la recherche de C.I.A. est négative
- P.O.D. 3
- P.V.D. 104
- il existe un shunt gauche droit de 2, 8 volumes.

Avec le diagnostic probable de C.I.V. on pratique une angiocardiographie le 3 Février 1962.

Dès les premiers clichés il existe une injection quasi parallèle : du ventricule droit, de l'artère pulmonaire et de ses branches et de l'aorte initiale; cependant la densité de l'injection aortique est moindre que celle de l'artère pulmonaire, et tout en tenant compte de la position en légère C.A.D. le trajet de l'aorte ne semble pas normal; elle semble naître de la partie moyenne du bord gauche et se diriger en

haut et à droite pour donner naissance aux vaisseaux de la base.

Ce n'est qu'après le temps pulmonaire que l'oreillette et le ventricule gauche s'injectent bien.

L'angiocardiographie prouve qu'il existe un shunt au niveau des ventricules et que l'aorte est transposée.

C'est la première angiocardiographie du service d'une transposition corrigée.

L'enfant est traité depuis 1962 par de la digitaline :(Deux gouttes par jour, cinq jours par semaine)et la dernière fois qu'il est revu en novembre 1965, il avait 8 ans, n'allait pas en classe mais son développement staturo-pondéral était satisfaisant; il ne faisait pas de malaise et était essoufflé après une marche de 500 mètres seulement.

On n'envisageait pas de thérapeutique chirurgicale.

CAS N° 3

G... Martine. Avait une transposition corrigée soupçonnée à l'angiographie, confirmée à l'autopsie.

Née le 10 Septembre 1962, dernière d'une famille de treize enfants; cyanosée à la naissance; hospitalisée dans le service à l'âge de un mois.

A l'examen clinique, le deuxième bruit du coeur est claqué au deuxième et troisième espace intercostal gauche, il existe un souffle continu maximum à ce niveau.

A la scopie, le coeur est de volume normal; la branche droite de l'artère pulmonaire est visible, pas la branche gauche.

Sur la radiographie du thorax, rétrospectivement, l'image cardiaque évoque typiquement la transposition corrigée, l'arc moyen gauche convexe englobe l'arc inférieur gauche : cette image anormale d'arc moyen gauche est d'ailleurs prise pour un thymus hypertrophié mais le traitement d'épreuve par le Cortancyl ne modifie pas cette anomalie.

A l'électrocardiogramme, notons ces signes négatifs : pas d'onde q en V 1 ni en V 2, l'espace P R normal, 12/100ème de seconde.

Par contre, l'onde P légèrement augmentée en D 2 (supérieure ou égale à 3 mm d'amplitude).

Petite onde q en D 3 mais qui n'est pas retrouvée en V F.

Bien que la numération globulaire soit pratiquement normale, l'enfant a des malaises tous les jours, sous forme de pleurs, accentuation de la cyanose, puis fait une hémiplégie gauche.

Une cinéangiographie est pratiquée en décembre 1962 avec un diagnostic préalable de transposition artérielle et sténose pulmonaire.

L'aorte s'injecte en premier lieu à partir de l'oreillette droite et du ventricule droit et forme l'arc moyen gauche.

L'aorte passe à gauche de la trachée.

Le profil n'est pas fait en raison d'une bradycardie au moment de l'injection.

La branche droite de l'artère pulmonaire s'injecte quelques secondes après l'aorte, peut-être à partir d'un canal artériel.

On ne voit pas les ventricules.

Au total, transposition corrigée probable avec sténose pulmonaire.

Martine est opérée peu après par le Professeur BINET, qui pratique une anastomose de POTTS, opération qui se révèle bientôt difficile, car il apparaît une hémorragie au déclampage.

Le coeur s'arrête, puis repart après injection d'adrénaline mais l'enfant décède sur la table d'opération, d'oedème pulmonaire.

A L'AUTOPSIE

- poids du coeur : 42 grammes.
- de face nous ne voyons que l'aorte qui est en position de transposition, l'artère pulmonaire étant en position postérieure.
- sillon interventriculaire dévié sur la gauche.
- largeur de l'aorte : 3 - 4 cm de circonférence.
- circonférence de l'artère pulmonaire postérieure : 1 cm.
- le tronc de la pulmonaire est occupé par un caillot blanc, conique.
- l'orifice pulmonaire est atrésique, pas de gicleur visible, ébauche de valve.
- le ventricule postérieur possède un éperon de WOLFF et une morphologie de ventricule droit.
- l'aorte part de ce ventricule droit, à cheval sur une large C.I.V.
- le ventricule antérieur possède une mitrale.
- les veines pulmonaires se jettent dans l'oreillette postérieure.
- les veines caves dans l'oreillette antérieure.

CONCLUSIONS

Il s'agit donc d'une transposition corrigée de type bulbo-ventriculaire : oreillettes en place, ventricules et gros vaisseaux inversés.

De plus, malformation associée de type tétralogie de FALLOT (C.I.V., sténose pulmonaire, aorte à cheval sur le ventricule droit).

La mort a probablement été en rapport avec une thrombose au niveau de l'anastomose (caillot un peu blanc et long, trouvé dans le fond de l'artère pulmonaire).

CAS N° 4

C... Yves. Hospitalisé pour la première fois à l'âge de 3 mois dans le service, a posé de nombreux problèmes.

Cet enfant nous était envoyé pour cardiomégalie polypnée, tachycardie, en juin 1962, mais il n'était pas cyanosé.

A l'auscultation, on entendait un souffle systolique maximum au 4ème espace intercostal gauche.

Les bruits étaient normaux à la base, mais le deuxième bruit était fort et dédoublé au 4ème espace intercostal gauche.

A la scopie, le coeur était augmenté de volume, il existait un débord droit, l'arc moyen gauche était creux; le pédicule vasculaire était étroit, on ne voyait pas battre les artères pulmonaires bien qu'il existât une surcharge vasculaire.

A l'électrocardiogramme : surcharge biventriculaire modérée, hypertrophie auriculaire droite, axe Q R S + 90°, espace P R 12/100ème, pas d'onde q en V 1, V 2, zone de transition en V 6, onde Q en D 2, D 3 VF.

L'enfant est renvoyé à son foyer avec le diagnostic de shunt gauche-droit.

Il est réhospitalisé de temps à autre pour infections pulmonaires récidivantes, à l'occasion desquelles on note :

- l'apparition progressive d'une déformation thoracique à type de bombement antérieur bilatéral et symétrique.
- le débord du foie.
- un épanchement péritonéal à la percussion.
- et la disparition du souffle systolique.

On se pose alors de nombreuses questions. Est-ce une C.I.V. évoluant vers l'inversion du shunt ? Mais la surcharge ventriculaire droite n'est pas assez franche; les poumons restent très vascularisés.

Est-ce une atrésie tricuspidienne ? Mais l'axe QRS à l'électrocardiogramme a + 90°.

Est-ce un retour veineux pulmonaire anormal? Mais il existe des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche.

Quoiqu'il en soit, l'enfant reste hypotrophique en insuffisance cardiaque, en état de détresse respiratoire parfois au cours d'épisodes bronchopathiques de plus en plus fréquents.

Le cathétérisme pratiqué par la veine saphène droite montre un trajet normal de la sonde, avec franchissement de l'artère pulmonaire où la pression moyenne est à 70 mm de Hg. Les dosages sont monotones.

L'enfant finit par décéder, à l'âge de un an. L'autopsie du muscle cardiaque résoud tous les problèmes en montrant une cardiopathie complexe comportant essentiellement une transposition corrigée avec inversion des gros vaisseaux et des ventricules, une communication interventriculaire et une anomalie de la valve auriculo-ventriculaire gauche anatomiquement tricuspide, une persistance du canal artériel.

COMPTE-RENDU AUTOPSIQUE :

- gros coeur.
- vaisseaux en position de transposition, placés côte à côte.
- l'aorte part d'un ventricule postérieur épais de 8 mm, qui possède un éperon de WOLFF, mais pas de valve auriculo-ventriculaire et qui communique avec le ventricule antérieur par une C.I.V. en plein muscle.
- calibre de l'aorte : 4 cm.
- le ventricule antérieur possède une valve mitrale très large qui admet l'index; il s'en échappe une pulmonaire très large avec de grosses branches qui communiquent avec l'aorte par un canal admettant largement une sonde cannelée.
- les veines pulmonaires arrivent dans une oreillette gauche très épaisse, qui ne communique pas avec l'oreillette droite mais débouche par un canal étroit (3 mm de diamètre) qui se termine en entonnoir dans le ventricule antérieur.

Cet entonnoir semble réalisé par la fusion de valves sans doute tricuspides qui arrivent en-dedans de la mitrale, à la partie postérieure du septum interventriculaire.

CAS N° 5

B... Alain avait une transposition corrigée suspectée sur le cathétérisme, confirmée par l'angiocardiographie.

Cet enfant nous fut envoyé à l'âge de 2 ans $\frac{1}{2}$ par le cardiologue de Tours, avec le diagnostic de communication inter-ventriculaire.

Lorsqu'il est hospitalisé dans le service, on trouve un enfant chétif, pesant 9 Kg, au thorax déformé par une saillie sternale médiane, asymétrique, saillante vers la gauche.

Il n'était pas cyanosé, mais simplement un peu essoufflé pendant les jeux.

On retrouve un frémissement localisé au cinquième espace intercostal gauche, de temps systolique, diastolique? (non précisé).

Le choc de pointe est étalé de la ligne mamelonnaire à la xyphoïde.

On peut ausculter un souffle holosystolique d'intensité 4/6ème, maximum bas situé de la ligne mamelonnaire à la xyphoïde, perdant de son intensité à la base et dans l'aisselle.

Un roulement diastolique de timbre grave se détache du souffle dans la protodiastole, d'intensité importante : 4/6ème.

A la pointe, les bruits sont inaudibles.

Au deuxième intercostal gauche, le deuxième bruit est unique et claqué.

Retenons bien cette auscultation, car en l'occurence, il ne s'agissait pas d'une communication inter-ventriculaire.

A la scopie, on trouve un coeur en ballon, avec un débord droit, une aorte qui semble en place, une artère pulmonaire qui n'est pas vue, (pas de battement ni d'expansion de ses branches) bien que la vascularisation pulmonaire soit augmentée.

A l'électrocardiogramme :

- espace P R 16/100ème
- axe Q R S - 15°
- aspect Q S en V 3 R, V 4 R, V 1.
- T positif dans les précordiales
- onde P bifide en D 2, large en D 1, D 2 12/100ème

- hypertrophie auriculaire gauche
- onde Q en D 2, D 3, V F.

Un cathétérisme est pratiqué le 23 Décembre, qui cherche à confirmer le diagnostic de C.I.V., une dissociation auriculo-ventriculaire survient pendant le passage du cathéter dans le ventricule droit, qui persistera 15 minutes après la fin de l'intervention.

La sonde passe de la veine cave supérieure à l'oreillette droite, puis au ventricule droit, puis dans l'artère pulmonaire droite. Aucune difficulté n'est signalée pour passer la sonde du ventricule droit à l'artère pulmonaire.

On note un trajet anormal pour atteindre l'artère pulmonaire, la sonde reste à droite de la colonne vertébrale, ce qui évoque une transposition corrigée ou une anomalie de rotation.

Dosage monotone : pas de shunt.
- P.O.D. 10/0 - moyenne 5
- P.V.D. 42/0 - moyenne 10
- P.A.P.D. 40/15 - moyenne 26
- P.C.P. 28/17 - moyenne 20

La cinéangiographie du 4 Janvier 1963 de face et en oblique antérieure gauche confirme le diagnostic.

Le ventriculaire pulmonaire a en effet la morphologie d'un ventricule gauche; aspect en pied de biche, sans chambre de chasse ni d'admission et sans trabéculation.

La pulmonaire naît verticalement médiane, elle est de taille normale, non sténosée.

Il n'y a pas de shunt droit-gauche, ni de dilution pouvait faire évoquer un shunt gauche-droit.

Le temps gauche montre une oreillette gauche extrêmement dilatée, et un ventricule systénique également très large dont la pointe est assez plongeante, l'aorte qui en naît forme la partie supérieure du bord gauche et la partie antéro-supérieure en oblique antérieure gauche, elle est petite, mal visible en raison d'une évacuation très lente des cavités gauches aussi bien de l'oreillette que du ventricule, où l'on voit un mouvement systolo-diastolique alternatif.

CONCLUSIONS

La valvule auriculo-ventriculaire située à gauche en l'occurence valvule tricuspide est rétrécie et insuffisante.

Il existe de plus une inversion bulbo-ventriculaire (transposition corrigée type B 3).

Le diagnostic de communication inter-ventriculaire évoqué tout d'abord pouvait être très vraisemblable chez cet enfant de 2 ans $\frac{1}{2}$.

Cependant, quelques signes n'étayaient pas cette thèse :

- Pas de battement ni d'expansion des branches de l'artère pulmonaire.
- A l'électrocardiogramme : axe Q R S trop à gauche, signes d'hypertrophie auriculaire gauche.

Il aurait été intéressant de rechercher la rétropulsion auriculaire de l'oreillette gauche à la scopie en oblique antérieure droite.

Le roulement diastolique entendu en quatrième espace était peut-être trop important pour celui d'une C.I.V. et le frémissement de pointe n'était peut-être après tout qu'un frémissement cataire diastolique de rétrécissement "mitral".

CAS N° 6

P... Patricia, hospitalisée pour la première fois dans le service du Dr.NOUAILLE, le 16 Juin 1958, avait une transposition corrigée jamais soupçonnée cliniquement, qui a été une découverte d'autopsie.

A la lumière de ce que nous savons actuellement sur cette malformation, aurait-on pu faire le diagnostic ?

Patricia, née le 2 Mai 1956 avait une cyanose reconnue dès le troisième jour après la naissance.

A l'auscultation on n'entendait pas de souffle; à cette époque, dans le service du Professeur JOSEPH, on soulevait l'hypothèse d'une transposition artérielle des gros vaisseaux.

Sur quels arguments ? (Aucune documentation radiologique n'a été transmise).

Quoiqu'il en soit, Patricia est reprise par sa famille mais elle se développe mal, reste hypotrophique, à l'âge où elle commence à marcher, 18 mois, elle pèse 8 kg.

A son entrée dans le service, cette enfant est cyanosée en permanence, mais ne s'accroupit pas, n'a pas de syncope, son thorax n'est pas déformé.

A l'auscultation, les bruits du coeur sont mieux entendus à droite, dans la région sous-mamelonnaire.

Par contre, le deuxième bruit est plus intense au deuxième espace intercostal gauche qu'au deuxième espace intercostal droit.

A la scopie, on note un battement de type ventriculaire de l'arc inférieur droit et une diminution de la vascularisation pulmonaire.

A l'électrocardiogramme, le rythme est sinusal, l'axe Q R S ininterprétable, espace P R normal.

ON CONCLUT :

Diagnostic probable tronc commun.

Cliniquement, le seul signe en faveur d'une transposition corrigée était cette anomalie de B 2 plus accentuée à gauche qu'à droite bien banale.

La radiographie et l'électrocardiogramme n'en montraient pas d'aspect typique.

L'enfant n'ayant pas de malaise est renvoyée dans sa famille où elle reste sous une tente à oxygène la nuit et une grande partie de la journée.

Ses globules rouges oscillent autour de 10 millions par millimètre cube.

Malgré sa cyanose donc très importante elle résiste à une varicelle puis à une coqueluche et est suivie régulièrement en consultation jusqu'à l'âge de 5 ans. A ce moment, elle est de nouveau hospitalisée pour malaises à type de désorientation, sensations vertigineuses.

Le 23 Mars 1962, la cinéangiocardiographie révèle la forme insolite de la cavité du ventricule droit, de là existe un passage vers le bord gauche avec opacification d'une grosse aorte, dont le départ semble assez antérieur, en oblique antérieure droite, et dont la crosse se déroule en sens inverse de la normale, et monte à droite de la trachée.

Pas de tronc pulmonaire visible.

Artère pulmonaire droite opacifiée, mais par ou ?

Il y avait sur cette cinéangiocardiographie tous les éléments pour faire le diagnostic de transposition corrigée; la forme insolite du ventricule droit, l'aorte qui part du bord gauche du coeur, antérieure en O.A.D.

L'absence de visibilité du tronc de l'artère pulmonaire est plus troublante.

Elle sera expliquée plus tardivement à l'autopsie, ce qui résoudra le problème.

En effet, l'enfant décède à l'âge de 7 ans, après de nouveaux malaises.

On trouve alors, outre la transposition corrigée, de type bulbo-ventriculaire avec dextroversion, une communication inter-auriculaire, une communication inter-ventriculaire large et une atrésie pulmonaire, les branches de l'artère pulmonaire étant irriguées par le canal artériel.

COMPTE-RENDU AUTOPSIQUE

- quantité notable de liquide dans le péricarde.
- l'aorte part de la partie antérieure du ventricule situé à gauche, donne un tronc brachiocéphalique gauche puis deux vaisseaux séparés partant à droite.
- elle passe à droite de la trachée : circonférence 60 mm à l'origine.
- le tronc de l'artère pulmonaire est à la face postérieure de l'aorte; il est filiforme, non perméable, mais donne deux branches qui le sont : la droite à 26 mm de circonférence, la gauche 12 mm seulement.

- l'artère pulmonaire droite reçoit un canal artériel perméable de 12 mm de circonférence.

- ouverture de l'oreillette droite, son volume est normal; elle reçoit les deux veines caves; il existe une communication inter-auriculaire large mesurant 7 mm de diamètre.

- l'oreillette gauche reçoit les veines pulmonaires.

- les ventricules sont séparés par un sillon inter-ventriculaire un peu déporté vers la droite.

- la pointe située à droite est formée par le ventricule droit.

- le ventricule droit a une morphologie typique de ventricule gauche avec parois lisses et valvule mitrale.

- le ventricule gauche a une morphologie droite.

- la face gauche de la cloison inter-ventriculaire est concave; elle donne naissance au pilier de la valve interne de la valve tricuspide.

- la communication inter-ventriculaire est située derrière cette valve; elle mesure 10 mm sur 15; elle est nettement en arrière de l'orifice aortique et en reste séparée par une zone de 5 à 6 mm.

- la valvule située à gauche est une valvule tricuspide car elle est divisée par trois incisures en trois valves principales : antérieure, inférieure et interne.

- de la partie moyenne de la paroi antérieure gauche se détache le pilier antérieur, les cordages tendineux de troisième ordre qui les continuent se terminent sur la valve antérieure.

- La bandelette ansiforme se détache de la face interne de la base de ce pilier, son bord inférieur convexe est relié à la paroi inférieure par de petites colonnes charnues.

- le sommet est cloisonné par de nombreuses colonnes charnues.

- on voit très distinctement le muscle papillaire du cône artériel : colonne charnue de premier ordre naissant au voisinage de l'extrémité supérieure de la bandelette ansiforme et se terminant par une dizaine de cordages tendineux qui s'attachent à la partie supérieure de la valve interne et à la partie interne de la valve antérieure.

Tous ces détails pour affirmer la morphologie droite du ventricule situé à gauche.

CAS N° 7

R... Pascal, né le 14 Mai 1963, avec une cyanose intense et permanente apparue à la naissance; perdait connaissance fréquemment, grossissait peu lorsqu'il fut hospitalisé à l'âge de 6 mois dans le service.

A l'examen clinique, le deuxième bruit est bien perçu au deuxième espace intercostal gauche; il existe un petit souffle systolique au quatrième espace intercostal gauche.

A la scopie, le coeur est de volume normal, le pédicule vasculaire est étroit.

La région de l'arc moyen gauche semble occupée par un vaisseau battant.

Les poumons sont hyperclairs.

Seule, une branche droite de l'artère pulmonaire est visible.

A l'électrocardiogramme : espace P R normal; pas d'onde q de V 1 à V 6.

Hypertrophie auriculaire droite.

ON CONCLUT, sur la foi de l'examen scopique : diagnostic probable : transposition corrigée ou non avec sténose pulmonaire.

L'enfant devait décéder au cours d'un malaise après un mois d'hospitalisation.

A L'AUTOPSIE :

- poids du coeur : 63 grammes.
- de face, l'aorte part de façon très anormale et forme la partie supérieure de l'arc moyen gauche (3 cm de circonférence).
- on découvre l'artère pulmonaire derrière l'aorte, petite (7 mm de circonférence) avec ses deux branches; il existe une sténose orificielle de l'artère pulmonaire en gicleur large de 2 mm.
- Les deux oreillettes communiquent par un patent foramen ovale et chacune avec une valve auriculo-ventriculaire.
- le retour veineux pulmonaire est normalement situé sur l'oreillette gauche.
- il semble que la valve auriculo-ventriculaire de l'oreillette droite soit une mitrale et celle de l'oreillette gauche des valvules mal formées.

- à l'ouverture ventriculaire il existe une seule cavité, épaisse de 5 mm en avant et de 18 mm en arrière.

- il n'y a pas d'ébauche de septum.

CONCLUSIONS :

Il s'agit donc d'une transposition avec sténose pulmonaire valvulaire, sur ventricule unique, mais les valves auriculo-ventriculaires sont en position de transposition corrigée.

CAS N° 8

L... Pierre, hospitalisé pour la première fois à l'Hôpital de Flers pour tachycardie supra-ventriculaire paroxystique entraînant rapidement une insuffisance cardiaque apparue à l'âge de 10 jours, puis examiné dans le service à l'âge de 4 mois, en décembre 1963, où l'on se trouve devant un enfant hypotrophique essoufflé rapidement par la prise des biberons, mais non cyanosé.

A l'examen clinique, on relève un souffle holosystolique maximum au quatrième espace intercostal gauche, un souffle diastolique de pointe et un deuxième bruit fort au deuxième espace intercostal gauche.

A la scopie, le coeur est globuleux, le pédicule est élargi, les poumons sont hypervascularisés mais on aperçoit seulement la grosse branche droite de l'artère pulmonaire qui ne bat d'ailleurs pas, on ne voit pas la branche gauche.

La partie supérieure de l'arc inférieur gauche a un aspect spécial très convexe, presqu'horizontal, battant, la partie inférieure de cet arc tombe verticalement sur le diaphragme, l'arc moyen paraît plutôt creux.

A l'électrocardiogramme, l'axe Q R S est de + 120° : l'espace P R est à 12/100ème de seconde, il n'y a pas d'onde q de V 1 à V 6, mais par contre, onde q en V 3 et V 4 R; hypertrophie ventriculaire droite.

Au total on porte le diagnostic de communication inter-ventriculaire avec hypertension artérielle pulmonaire en raison du deuxième bruit fort au deuxième espace intercostal gauche et possibilité de transposition corrigée. Ce dernier diagnostic est évoqué sur :

- l'antécédent de crise de tachycardie paroxystique
- le deuxième bruit fort au deuxième espace intercostal gauche.
- l'aspect très particulier de l'arc inférieur gauche qui est battant.
- l'absence de visibilité de l'artère pulmonaire gauche (bien que sur la radiographie on ne retrouve pas l'encoche décrite sur la partie inférieure du bord gauche de l'oesophage opacifié).
- la présence d'onde q en V 3 R - V 4 R;
- la présence éventuelle d'une communication inter-ventriculaire.

La cinéangiographie en janvier 1964 confirme le diagnostic de transposition corrigée.

Compte-rendu de la cinéangiographie veineuse incidence de face et en oblique antérieure gauche.

- Injection de l'oreillette droite puis d'un ventricule en pied de biche de morphologie gauche.
- artère pulmonaire grosse et trop médiane.
- l'aorte est de volume important et occupe la zone supérieure de l'arc inférieur gauche, vue très battante en scopie.
- il semble que l'on voit une C.I.V.

CONCLUSIONS :

Transposition corrigée de type inversion bulbo-ventriculaire probable shunt gauche-droit avec hypertension artérielle pulmonaire. La prise des pressions par cathétérisme était impossible en raison du calibre de la saphène qui ne permettait pas de mettre une sonde.

Aucune sanction chirurgicale n'est proposée, l'enfant est revu le 28 Octobre 1965, son état est inchangé, actuellement sous traitement digitalique.

CAS N° 9

J.... Catherine, 6 ans est hospitalisée dans le service le 8 Mai 1964.

Elle nous était envoyée par le service du Professeur BOUVRAIN, avec le diagnostic de C.I.V. et H.T.A.P. (P.V.D. au cathétérisme 80/6 P.A.P. 70/25).

Une angiocardiographie rétrograde était demandée par le chirurgien en per-opératoire pour éliminer le diagnostic de canal artériel.

A l'examen dans le service la cardiographie semble bien tolérée, mais l'enfant présente un bombement de la partie supérieure avec une dépression inférieure du thorax.

On entend un deuxième bruit éclatant au foyer pulmonaire et un souffle holo-systolique de 3/6ème le long du bord gauche du sternum.

A l'électrocardiogramme : espace P.R 18/100ème pour un rythme à 120.

- q en V 3 R, V 4 R
- onde q en V 5
- onde Q en D 2, D 3, V F
- H.V.D.

A la scopie, le bord gauche formé par un arc moyen à grand rayon mais ne remontant pas très haut et en continuité directe avec l'arc inférieur gauche; cet arc moyen est à peine battant.

Il existe un débord droit modéré.

Les artères pulmonaires droite et gauche sont très larges et fortement expansives.

Cette scopie est difficile à interpréter : où est le tronc de l'artère pulmonaire? Ce n'est probablement pas l'arc moyen, dont la morphologie peut faire discuter une transposition corrigée.

La cinéangiocardiographie est pratiquée de face : l'oreillette droite est normale.

Le ventricule droit a une morphologie ovoïde de ventricule gauche.

L'infundibulum est en position assez interne, en partie masqué par l'auricule droit; il est de calibre normal mais il paraît exister à son niveau un défaut dû à la C.I.V.

Le tronc et les branches pulmonaires sont larges et peu expansives.

A gauche, l'oreillette gauche non dilatée est superposée à l'oreillette droite.

Le ventricule gauche est en partie superposé au ventricule droit mais le déborde à gauche pour former la pointe, on ne peut préciser sa morphologie.

L'aorte part très bas du ventricule gauche et forme la plus grande partie du bord gauche.

L'injection des vaisseaux pulmonaires est persistante.

L'O.A.D. précise la morphologie de type gauche du ventricule droit et la position antérieure de l'aorte.

En conclusion, transposition corrigée avec C.I.V. soupçonnée cliniquement dès l'examen scopique, confirmée par l'angiographie.

CAS N° 10

A... Roger, avait une transposition corrigée de type bulbo-ventriculaire, découverte à la cinéangiographie.

Cet enfant était particulièrement sujet aux crises de tachycardie paroxystique, de type Bouveret.

La première crise survient à l'âge de 6 semaines; elle s'accompagne d'hypotonie, pâleur, mousse aux lèvres; les crises se renouvellent fréquemment et l'enfant est examiné par un cardiologue qui porte le diagnostic d'atrésie tricuspidienne (axe Q R S gauche).

Roger est hospitalisé dans le service en janvier 1963 à l'âge de 3 ans.

A l'examen clinique on note :

- l'absence de cyanose
- un souffle systolique de 4/6ème maximum au quatrième espace intercostal gauche et à la pointe.
- premier bruit claqué à la pointe.
- deuxième bruit unique et claqué au foyer pulmonaire (deuxième espace intercostal gauche).

A la scopie le coeur est un peu en boule, l'arc supérieur gauche est normal;

- l'arc moyen gauche difficilement appréciable
- l'arc inférieur gauche arrondi légèrement bombant.

A l'électrocardiogramme

- espace P R 8/100ème
- dénivellation du segment S T avec T négatif en D 1 aspect typique de WOLFF-PARKINSON - WHITE.
- pas d'onde q en V 1 ni en V 3 R, ni en V 4 R, ni en V 5 - V 6.
- axe Q R S - 20°

Au cathétérisme :

- passage dans la veine cave supérieure oreillette droite ventricule droit, mais impossibilité de franchir l'artère pulmonaire.

Lors d'une manoeuvre dans l'oreillette droite pour passer dans le ventricule droit, déclenchement brutal d'une crise de tachycardie supra-ventriculaire, crise qui dura deux jours. A cette occasion, l'électrocardiogramme montre une morphologie normale de l'onde Q R S et la régularité parfaite du rythme. Il s'agit donc bien d'une tachycardie paroxystique type Bouveret.

- P.O.D. 8/0 moyenne 5
- P.V.D. 35/0 moyenne 6
- dosage monotone : il n'y a pas de shunt.

La cinéangiocardiographie de face objective très nettement un aspect, dit de transposition corrigée des gros vaisseaux.

En effet, d'un ventricule antérieur et droit ayant la morphologie anatomique d'un gauche part une artère pulmonaire en position médiane, d'assez fort calibre, se divisant rapidement après un trajet vertical en ses deux branches.

Au temps gauche le ventricule postérieur et gauche a une morphologie de ventricule droit avec ses deux chambres d'admission et de chasse.

L'aorte est à gauche de la pulmonaire.

On note, en outre, une absence de shunt.

CONCLUSIONS

Transposition corrigée avec syndrome de WOLFF - PARKINSON - WHITE; accès de tachycardie paroxystique.

Le souffle systolique assez rude et bas situé, n'est pas dû à un shunt; peut-être est-il dû à une insuffisance de la valve auriculo-ventriculaire gauche.

L'enfant est suivi en consultation et a de nombreuses crises de tachycardie paroxystique qui durent de 3 à 5 jours.

L'enfant a été revu pour la dernière fois le 16 Mars 1965.

CAS N° 11

K... Maheddine, 5 ans, nous est parvenue d'Oran, sans explication.

A l'examen en juin 1965, on note le retard staturo-pondéral, la cyanose modérée, l'hippocratisme digital, le foie en place habituelle.

B 2 fort et unique au 2ème E.I.C.G.

Souffle systolique de 3/6ème au 3 E.I.C.G. près de la ligne médiane.

A la scopie :

- Le coeur modérément augmenté de volume est en position dextrocardiaque, mais l'estomac est à gauche.
- La crosse aortique très large et battante passe à gauche de l'estomac.
- Les deux pulmonaires sont bien visibles et de calibre moyen.
- La vascularisation pulmonaire est diminuée.

A l'électrocardiogramme :

- Les ondes P sont positives dans les dérivations unipolaires (donc les oreillettes sont en place).
- espace P R normal 12/100ème
- petite onde q en V 1, V 3 R, V 4 R
- l'E.C.G. est de type épicardique droit de V 1 à V 7 et d'aspect épicardique gauche de V 3 R à V 6 R.

Diagnostic clinique

Coeur en position de dextrocardie avec oreillette en position normale et les ventricules en position inversée.

Les viscères abdominaux restent en place.

De plus, il existe un pseudo-FALLOT (C.I.V. plus sténose pulmonaire.)

Une intervention palliative est proposée après l'angiographie.

COMPTE-RENDU D'ANGIOGRAPHIE :

de face par voie veineuse

- Injection d'une oreillette droite en position droite par une V.C.S. droite.

Il existe un reflux dans les deux veines sus hépatiques gauche et droite; on ne voit pas de reflux dans la V.C.I. mais dans une très grosse veine azygos qui forme une dilatation ampullaire à son aboutissement dans la V.C.S.

Par une C.I.A. qui semble haute le produit de contraste passe dans l'oreillette gauche puis injecte les deux ventricules, celui de gauche est arrondi, ramassé, a une morphologie de ventricule droit, alors que celui qui est situé à droite est allongé et effilé et a une morphologie de ventricule gauche.

L'aorte est située à gauche formant l'A.S.G.

Le tronc pulmonaire est médian, large, donnant deux belles branches droite et gauche, mais la vascularisation pulmonaire est diminuée.

En O.A.D. l'aorte est en position antérieure par rapport à la pulmonaire; les deux vaisseaux sont injectés simultanément, et du fait du mélange des sangs à l'étage auriculaire il est impossible de dire s'il y a ou non une C.I.V.

Le tronc pulmonaire, quoique large, est probablement sténosé car la vascularisation est diminuée.

Il s'agit donc d'une cardiopathie congénitale cyanogène avec transposition corrigée, communication inter-auriculaire, sténose pulmonaire.

Une phlébographie inférieure semble montrer l'existence d'une V.C.I.

Ainsi l'enfant est opérée le 11 octobre 1965 dans le service du Professeur MATHEY.

On anastomose l'artère pulmonaire a la sous-clavière gauche qui a 6 mm de diamètre par une suture termino-latérale.

Après quelques mois de convalescence l'enfant est renvoyée à ORAN, moins cyanosée.

Sa N.F.S. est passée de 7.020.000 globules rouges en per-opératoire à 5.520.000.

Le souffle sous-claviculaire gauche, continu, de l'anastomose de BLALOCK est de bonne intensité.

CAS N° 12

S... Edwige est hospitalisée à l'âge de 7 ans pour la première fois en Mai 1961.

Sa cardiopathie a été découverte à l'occasion d'un examen radioscopique à l'école et ne donne pas de troubles fonctionnels.

On soupçonne dès cette époque et dès l'examen clinique la transposition corrigée.

En effet, à l'auscultation, on entend un souffle systolique aux 3ème et 4ème E.I.C.G. qui, au phonocardiogramme, se révèle être un souffle de régurgitation typique de C.I.V.

Le deuxième bruit est éclatant au foyer pulmonaire.

La diastole est libre mais il existe un renforcement intermittent du premier bruit à la pointe.

Le coeur bat régulièrement lentement à 52 pulsations minute.

E.C.G. confirme le diagnostic clinique de bloc auriculo-ventriculaire complet.

Par ailleurs l'axe Q.R.S. est à moins 10°.

On retrouve une onde q R en V 3 R, V 4 R, une onde Q en D 3 V F et une onde R S dans les précordiales gauche.

A la scopie, le pédicule vasculaire est étroit, l'artère pulmonaire droite est expansive, l'artère pulmonaire gauche ? invisible.

- L'A.I.G. est globuleux et convexe, il empiète sur l'arc moyen court et rectiligne.
- débord droit
- coeur légèrement augmenté de volume.

L'enfant est revue le 20 Mars 1965, à l'âge de 11 ans, les parents n'ayant pas jugé bon de la faire suivre plus souvent. Sa scolarité est normale, elle n'a toujours aucun signe fonctionnel, ne fait pas de malaises malgré sa bradycardie relative.

Le cathétérisme ne retrouve pas de shunt comme l'on s'y attendait, la sonde lors de son trajet dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire a une position très interne à droite du rachis.

- P.O.D. : 2
- P.V.D. : 32/3
- A.P. droite : 30/6 moyenne 15
- Axillaire gauche : 124/66 moyenne 92.

Cinéangiographie du 2 Octobre 1965 : de face :

Le ventricule faisant suite à l'oreillette droite est de morphologie gauche, en fer de lance; le produit de contraste n'est pas dilué.

Le tronc de l'artère pulmonaire en position interne très anormal a deux belles branches.

Au temps gauche : on injecte un ventricule droit de morphologie à vrai dire difficile à préciser mais l'aorte forme une partie du bord gauche.

de profil :

L'artère pulmonaire part en retrait par rapport à la paroi antérieur du ventricule droit.

L'aorte au temps gauche paraît être sur le même plan, ou un peu en avant de l'artère pulmonaire.

Il n'existe pas de régurgitation à travers la valve auriculo-ventriculaire gauche.

La réinjection de l'artère pulmonaire au temps gauche fait penser qu'il existe une petite C.I.V.

On n'envisage pas pour l'instant de faire opérer l'enfant qui n'a pas de troubles fonctionnels, dont le coeur est modérément hypertrophié, et dont la pression pulmonaire est normale.

CAS N° 13

L... René est hospitalisé dans le service à 7 ans en Octobre 1965.

C'est un enfant hypotrophique chez qui l'on note une légère cyanose et un léger hippocratisme, une déformation thoracique à type de bombement sternal haut, un souffle systolique de 2/6ème maximum au 2ème E.I.C.G. irradiant tout le long du bord gauche du sternum.

B 2 est éclatant au foyer pulmonaire et dédoublé.

E.C.G. montre :

- axe Q R S plus de 100°
- surcharge bi-ventriculaire surtout droite
- hypertrophie auriculaire gauche
- bloc incomplet droit
- espace P.R. 18/100ème, onde Q en D 3 V F, l'aspect Q R en V 3 R, V 4 R, V I, aspect R S à gauche.

A la scopie :

Le coeur est augmenté de volume, le contour gauche paraît d'un seul tenant et on a l'impression que l'aorte forme la partie supérieure du bord gauche du coeur; on voit de grosses artères pulmonaires battantes et pulsatiles.

A la radio :

On peut discuter une encoche bas située sur la partie gauche de l'oesophage baryté.

Sur l'électrocardiogramme et sur l'aspect radiologique, le diagnostic clinique est : TRANSPOSITION CORRIGEE AVEC H.T.A.P., C.I.V. à shunt croisé.

Au cathétérisme, le trajet pour aller à l'artère pulmonaire est très interne et à distance de l'arc moyen.

- P.O.D. 10/3
- P.V.D. 80/0 moyenne 12
- P.A.P. droite 74/40 moyenne 58
- P.A.P. gauche 75/40 moyenne 58

- P.C.P. 17
- P. aorte 85/54 moyenne 66

Il existe un shunt gauche-droit de 3 litres au niveau d'une C.I.A.

La recherche de C.I.A. est longue et infructueuse

La saturation périphérique est de 88 %.

On conclut : C.I.A. large + T.C. avec mélange complet des sangs veineux et aortique dès les oreillettes.

La cinéangiographie montre : à droite, passage dans un ventricule qui va jusqu'à la pointe et de là, à peu près simultanément dans une crosse aortique située en position de transposition corrigée.

La naissance de l'aorte se fait obliquement en haut et à gauche sur une zone nettement rétrécie.

Le ventricule qui donne naissance à l'aorte est plus petit et concentrique et superposé au ventricule pulmonaire.

La vascularisation pulmonaire est très importante et il existe une recirculation pulmonaire à partir des oreillettes.

L'angiographie sélective ventriculaire droite confirme la présence d'une zone de rétrécissement sous-valvulaire aortique.

EN CONCLUSION : TRANSPOSITION CORRIGEE

- Très gros shunt qui semble bien être situé à l'étage auriculaire exclusivement.
- Hypertension artérielle pulmonaire.
- Sténose aortique sous-valvulaire.

Cette cardiopathie ne semble actuellement pas opérable.

EXPLICATION DU TABLEAU CI - JOINT

A.M.G. : arc moyen gauche

A.P.G. : artère pulmonaire gauche

V.A.V.G. : valve auriculo-ventriculaire gauche

T.C.B.3 : transposition corrigée de type B 3 de la classification de CARDELL (inversion bulbo-ventriculaire).

W.P.W. : WOLFF - PARKINSON - WHITE

B.A.V. : Bloc auriculo-ventriculaire

Les cases en grisé signifient que l'examen n'a pas été pratiqué.
EX : Cas N° 1 pas d'angiocardiographie.

Les cases en blanc signifient qu'aucun signe en faveur de la transposition corrigée n'a été notée.

CHAPITRE V

DIAGNOSTIC DE LA TRANSPOSITION CORRIGEE ET SES DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

LE DIAGNOSTIC DES TRANSPOSITIONS CORRIGEES

Dans la forme la plus habituellement rencontrée de transposition corrigée avec inversion bulbo-ventriculaire, le diagnostic peut être évoqué par les signes cliniques suivants :

- Deuxième bruit d'intensité anormale au deuxième espace intercostal gauche pouvant simuler une H.T.A.P.

- A L'E.C.G.

  - Espace P R allongé, ou B.A.V. total, troubles du rythme de toutes natures.
  - ondes q en D 2, D 3, V F.
  - ondes q en V 1, V 3 R, V 4 R.
  - onde R ou r en V 5, V 6 (pas de zone de transition).

- A l'examen radiologique

  - Pédicule vasculaire étroit.
  - A.P.G. invisible, hile droit trop visible.
  - Deux convexités au lieu de trois normalement sur le bord gauche du coeur.
  - Indentation bas situé sur le bord gauche de l'oesophage opacifié par la baryte.

Le diagnostic, peut être affirmé par le cathétérisme qui montre la transposition et l'inversion des gros vaisseaux.

- A.P. trop médiane de face.
- Aorte formant le bord gauche du coeur (cathétérisme par voie gauche ou passage par une C.I.V.).
- Parfois l'impossibilité de pousser la sonde jusque dans l'artère pulmonaire ou troubles du rythme divers lors des manoeuvres endocavitaires fait également suspecter la transposition corrigée.

L'Angiocardiographie est le critère du diagnostic, elle montre l'inversion et la transposition des gros vaisseaux.

- Aorte à gauche et en avant de l'artère pulmonaire plus médiane.
- Ventricule droit triangulaire aux parois régulières, sans infundibulum marqué.
- Ventricule gauche avec crête supra-ventriculaire, surface endocavitaire trabéculée.

L'Aortographie rétrograde montrerait également l'inversion des coronaires.

Par ailleurs l'association avec les malformations suivantes :

- B.A.V.
- C.I.V. sans saillie de l'artère pulmonaire gauche.
- Insuffisance"mitrale" congénitale précoce sans antécédents rhumatismaux.

Cette association devrait faire rechercher rétrospectivement les différents signes cliniques décrits plus haut.

LE DIAGNOSTIC DU TYPE B 1 DES TRANSPOSITIONS CORRIGEES

A l'examen radiologique, par :

- La convexité anormale du bord gauche du coeur
- L'invisibilité de l'artère pulmonaire gauche

Au cathétérisme par :

- l'aorte formant le bord gauche du coeur
- l'artère pulmonaire trop médiane

A l'angiocardiographie par

- un aspect très souvent de ventricule unique au diastole.

LE DIAGNOSTIC DU TYPE B 2

- la dextrocardie est évidente à l'examen clinique
- choc de pointe à droite
- coeur dans l'hémithorax droit à la radiographie.
- parfois présence d'un situs inversus (foie à gauche, estomac à droite).

A l'électrocardiogramme

- onde P inversé en D 1
- dérivations précordiales lues de gauche à droite de V 1 R à V 8 R.

Il est primordial avant de tenter une réparation chirurgicale de situer la position des ventricules par rapport aux oreillettes, ventricule droit pulmonaire à gauche, et ventricule gauche systémique à droite.

LE DIAGNOSTIC DU TYPE B 4

Seule l'angiocardiographie différencie ce type de malformation du type B 2 précédent. Le ventricule situé à gauche est un ventricule anatomiquement gauche, mais fonctionnant comme un ventricule pulmonaire, ce qui favorise la survenue fréquente des blocs auriculo-ventriculaire, et l'insuffisance de la valve auriculo-ventriculaire du ventricule systémique.

Alors que le type B 2 des transpositions corrigées n'aggrave pas le pronostic des malformations qui lui sont associées.

LE DIAGNOSTIC DES DEXTROVERSIONS

Il se pose dans les cas de transpositions corrigées de type B 3, l'auscultation est déplacé dans l'hémithorax droit; le coeur est plus médian sur les radiographies de face.

A l'inverse des dextrocardies, les cavités cardiaques sont dans une position identique à celles décrites dans les inversions bulbo-ventriculaires.

LE DIAGNOSTIC DES LEVOCARDIES

Est évident lorsque sont associés à un situs inversus :

- Une transposition corrigée d'un des 4 types déjà décrits et un coeur situé dans l'hémithorax gauche.

LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DES TRANSPOSITIONS CORRIGEES

Bien souvent on ne fait que le diagnostic des malformations associées à la transposition corrigée.

EX : C.I.V. avec H.T.A.P.

Cependant quelques anomalies de l'examen peuvent faire conclure au diagnostic erroné de transposition artérielle simple ou de tronc commun.

LA TRANSPOSITION ARTERIELLE peut se discuter chez ce nourrisson précocement cyanosé, dont l'examen radiologique du thorax révèle une cardiomégalie ou un coeur de volume normal et un pédicule vasculaire étroit.
A l'E.C.G., le rythme cardiaque est sinusal comme il l'est habituellement dans les T.C. du nourrisson.

La présence à l'examen radioscopique d'un arc moyen gauche battant et convexe peut même faire évoquer une transposition artérielle partielle type TAUSSING - BING.

Cependant le cathétérisme ne confirme pas ce diagnostic car la saturation oxygénée de l'aorte n'est pas égale ou supérieure à celle de l'artère pulmonaire; lorsque le cathéter ne peut franchir l'artère pulmonaire, l'angiocardiographie montre l'inversion des cavités ventriculaires.

Dans deux de nos cas sur treize, nous avions fait le diagnostic clinique de transposition artérielle sur les arguments précités.

Cas n° 3 et cas n° 7.

LE TRONC COMMUN a également pu être confondu avec la transposition corrigée (cas n° 6) sur la foi d'un pédicule vasculaire étroit et d'une H.V.D. électrique et radiologique.

On pensera d'autant moins à la transposition corrigée qu'elle est beaucoup moins fréquente que les deux autres malformations discutées; elle représente environ 0,6 % des cardiopathies congénitales.

PRONOSTIC ET EVOLUTION DES TRANSPOSITIONS CORRIGEES

Le pronostic de la transposition corrigée dépend bien évidemment des malformations qui lui sont associées. Il est d'autant moins bon qu'il s'agit d'une malformation cyanogène surajoutée.

Sur 74 cas recensés en 1960 par MALERS (39), 43 d'entre eux étaient décédés entre 9 jours et 60 ans.

Sur 6 cas indemnes de toute autre malformation parmi les 74 précités : 2 sont décédés d'I.C. avec B.A.V. à l'âge de 35 ans environ. Un autre décède d'I.C.D. sans autre précision et le décès des trois derniers n'avait pas de rapport avec la cardiopathie.

Même lorsque la transposition corrigée ne s'associe pas avec d'autres malformations on doit toujours craindre la survenue d'un bloc cardiaque au cours de l'évolution et certains auteurs GORDON CUMMING (14) redoutent la défaillance du ventricule situé à gauche qui, avec une morphologie droite, doit travailler à une haute pression inhabituelle.

CHAPITRE VI

D E L A T H E R A P E U T I Q U E

N'insistons pas sur le traitement médical des transpositions corrigées, qui n'a pas d'originalité particulière, car il se borne le plus souvent à réduire l'insuffisance cardiaque.

Le traitement chirurgical offre plus de ressources et d'avenir.

Nous avons relevé, dans la littérature, 31 cas d'opérations détaillés, et dont l'évolution a été suivie.

Quels renseignements peut-on espérer de cette médiocre statistique ?

Pourcentage de survie à 6 mois : 46 % .

Principales causes de décès en dehors de celles dues au mauvais état général des opérés : bloc auriculo-ventriculaire.

Difficultés particulières de la ventriculotomie.

La transposition corrigée pure sans autre malformation n'entraîne pas de sanction chirurgicale, car ne donnant pas de troubles fonctionnels, elle n'est ni diagnostiquée, ni traitée...

En théorie, car sur 6 cas connus de transposition corrigée non associée avec d'autres anomalies, 2 d'entre eux sont morts des conséquences d'un bloc auriculo-ventriculaire; l'implantation d'un pace-maker aurait pu être envisagée.

31 malades ont été opérés.

- 21 pour une C.I.V. avec H.T.A.P., 10 ont survécu.
- 5 pour une tétralogie de FALLOT :
  - 3 réparations complètes dont deux échecs
  - 1 anastomose de POTTS décédé.
  - 1 anastomose de BLALOCK : survie.

- 2 trilogies de FALLOT opérées avec succès.
- 2 coarctations associées avec P.C.A. décèdent.
- 1 pentalogie de FALLOT décède.

Cette impressionnante mortalité est imputable, d'une part au mauvais état général des malades opérés :

- Tel est le cas, en particulier, de notre enfant G... Martine (tétralogie de FALLOT opérée à l'âge de 3 mois, pour malaises journaliers avec hémiplégie gauche).

D'autre part, à la persistance de malformations cardiaques non réparables lors du temps opératoire ou non diagnostiquées.

Tel est le cas de la tétralogie de FALLOT opérée par le Professeur NEGRE (41).

Il existait un rétrécissement circulaire immédiatement avant la bifurcation des artères pulmonaires, la partie centrale du diaphragme ménageant un orifice ovalaire de 6 mm; en présence d'une réparation complète du septum, l'insuffisance cardiaque droite post-opératoire était imputable à ce second obstacle pulmonaire inhabituel.

Ailleurs, la persistance d'une insuffisance de la valve auriculo-ventriculaire gauche, était responsable dans 3 cas de décès, malgré une réparation complète de communication inter-ventriculaire.

Mais les chirurgiens redoutent surtout le bloc auriculo-ventriculaire total.

50 % des cas de C.I.V. opérés, expliqués par quelques auteurs, par une lésion du faisceau de HIS.

Cependant, les B.A.V. peuvent survenir avant tout traumatisme du septum : BECK (4) cite un cas où le bloc survient avant que le by-pass ne soit installé et qui persiste au décours de l'opération, n'entraînant pas de syncope de STOKES-ADAM; mais la malade devait mourir subitement 15 mois après son opération.

De même, LATOUR (35) relate le cas de cette tétralogie de FALLOT opérée par le Professeur NEGRE, dont le rythme ventriculaire reste dissocié de l'activité des oreillettes après la C.E.C. où l'examen histologique du tronc du faisceau de HIS lors de l'autopsie, montrait l'intégrité de celui-ci; aucun des nombreux points ayant servi à fixer la prothèse d'ivalon de 4 cm de diamètre n'ayant lésé le faisceau nerveux.

Le bloc auriculo-ventriculaire ne fut fatal que 3 fois :

- Il régresse une fois en bloc du premier degré (influence du traitement à l'isuprel ?).

- et 2 fois le rythme sinusal est réapparu.
- 2 fois les malades survivent avec un pouls à 80 et un bloc auriculo-ventriculaire. (cas cité par DUPUIS (19)).

Lorsque ces malades présentent un bloc auriculo-ventriculaire complet avant l'opération celle-ci n'est plus à redouter et le pronostic est plus favorable.

- 3 succès chez de tels malades (cités par WALKER (49).

Abordons le chapitre des difficultés techniques particulières dues à la disposition des vaisseaux, le trajet de l'artère coronaire droite dont la branche descendante croise le ventricule droit limitant la ventriculotomie. Les opinions des chirurgiens sont diverses :

- Pour KERNEN (33) cette difficulté n'est pas sérieuse. NEGRE peut faire une ventriculotomie à droite du sillon inter-ventriculaire sur une longueur de 5 cm sans être géné par la disposition des artères coronaires.

Pour d'autres, les plus nombreux, la ventriculotomie droite était impossible :

- LILLEHEI a dû faire une thoracotomie exploratrice 9 fois sur 10, car il était particulièrement dérouté par le trajet inverse des coronaires. (il est vrai que c'était avant 1957).

En conclusion, il semble que la surface antérieure du ventricule à inciser soit plus faible mais que ce n'est pas un obstacle insurmontable, d'autant plus que l'absence de crête supra-ventriculaire à droite permet un abord plus facile de la C.I.V.

Certains chirurgiens ont abordé la C.I.V. par auriculotomie.

EL SAYED (21) recommande une incision du ventricule droit proche du septum inter-ventriculaire, pour éviter le muscle papillaire; le détachement de ce muscle fut la cause du décès de son premier malade.

La plupart des chirurgiens sont d'accord pour signaler l'inaccessibilité de l'artère pulmonaire, l'insertion d'une prothèse plastique étant virtuellement impossible en cas de tétralogie de FALLOT.

L'intervention de tétralogie de FALLOT pratiquée par NEGRE impose un arrêt circulatoire de 49 minutes, la valve auriculo-ventriculaire droite étant reclinée pour atteindre l'orifice pulmonaire situé en arrière.

Celui-ci est attiré dans le ventricule puis incisé le long de ses deux commissures fusionnées (orifice pulmonaire bicuspide).

A ce sujet, rappelons que dans les transpositions corrigées, il n'existe pas de sténose infundibulaire de l'artère pulmonaire, seulement des sténoses valvulaires, mais le volume de l'artère pulmonaire peut être très variable; elle est parfois hypoplasique, notamment chez notre malade G... Martine opérée.

Dans ce cas, l'anastomose de POTTS tentée par BINET fut difficile, au déclampage, il apparut une importante hémorragie.

L'opinion de certains chirurgiens parisiens est, à l'heure actuelle de refuser systématiquement d'opérer toutes malformations s'accompagnant de transposition corrigée.

On comprend leur pessimisme car, lorsqu'après avoir réalisé et réussi techniquement une opération difficile à coeur ouvert, l'apparition inopinée de B.A.V. même transitoire et même bien supportée, laisse planer une angoisse pour l'avenir de ces jeunes malades.

C O N C L U S I O N S

Les transpositions corrigées sont des malformations plus fréquentes que le nombre des observations publiées ne pourraient le faire supposer.

Il importe de bien les connaître dans leurs différentes variétés anatomiques.

L'inversion des ventricules par rapport aux oreillettes favorise la survenue des blocs auriculo-ventriculaires, et de divers troubles du rythme, au cours de l'évolution de la maladie, des manoeuvres endo-cavitaires et des réparations chirurgicales (plus particulièrement celles concernant le septum inter-ventriculaire).

En outre, lorsque le ventricule systémique est un ventricule anatomiquement droit dans la transposition bulo-ventriculaire et dans son image en miroir la transposition sino atriale, il lui est fréquemment associé une malformation spécifique :

L' "insuffisance mitrale" qui est pour être plus précis une insuffisance de la valve auriculo-ventriculaire du ventricule systémique.

Cette insuffisance tricuspidienne se présente une fois sur deux comme une malformation d' EBSTEIN.

Elle est de très mauvais pronostic car hasardeuse à réparer, elle compromet le succès définitif et complet de la cure chirurgicale des autres malformations qui pourraient lui être associées (C.I.V.) et enfin qu'elle concourt à la défaillance du ventricule systémique; ce ventricule systémique qui doit travailler à de hautes pressions alors qu'il a l'épaisseur et la texture d'un ventricule droit.

Les transpositions corrigées de type B 1 et B 2 (inversion bulbaire et sino-ventriculaire) ont, à la différence des types précédents, le pronostic des malformations qui leur sont associées.

C'est pourquoi, il est important de connaître la situation exacte des oreillettes et des ventricules.

La situation des oreillettes est précisée par l'E.C.G. lorsque le rythme est simusal, par la positivité ou la négativité de l'auriculogramme en D 1, car le noeud simusal est toujours situé dans l'oreillette droite anatomique.

L'inversion des ventricules peut également être soupçonné à l'E.C.G., l'inversion du sens de l'activation septale donne un aspect :

- r S dans les précordiales gauches
- q R dans les précordiales droites.

Plus probante est l'angiocardiographie veineuse qui montre sur un coeur en situation normale, un ventricule droit pulmonaire anatomiquement gauche, sans infundibulum et lisse.

En cas de dextrocardie, un ventricule situé à gauche pulmonaire, mais également lisse et sans infundibulum.

Vu, le Président de Thèse :

Professeur Pierre SOULIE

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur G. BROUET

Vu, et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

1 - ANDERSON LILLEHEI

Pédiatrics Octobre 1957.
Transposition corrigée des gros vaisseaux, une revue de 17 cas.

2 - ANDERSON WRIGHT

Blocs auriculo-ventriculaires.
American Journal of diseases of children - Juillet 1959.

3 - BARON M.G. et WOLF B.S.

Transposition compensée des gros vaisseaux avec insuffisance de la valvule auriculo-ventriculaire artérielle.
Journal the Mount Sinaî Hospital - Mai-Juin 1962 - 29 n° 3 p.261-266.

4 - BECK W., SCHRIRE V., VOGELPOEL L., NELLEN M. et SWANEPOEL

Transposition corrigée des gros vaisseaux.
British Heart Journal - Septembre 1961 - 23 n° 5 p. 497-511.

5 - BECU, SWAN , DUSHAVE, EDWARDS

Malformation d'Ebstein de la valvule gauche dans la transposition corrigée des gros vaisseaux, avec communication inter-ventriculaire.
Proceedings of the staff meetings of the Mayo Clinic
19 octobre 1955 n° 21 Volume 30 p.483 - 490.

6 - BERRY W.B., ROBERTS W.C., MORROW A.G. et BRAUNWALD E.

Transposition corrigée de l'aorte et du tronc pulmonaire.
Caractères cliniques, hémodynamiques et pathologiques.
American Journal of Médecine - Janvier 1964 - 36 n°1 p.35-53

7 - CAPUSCINSKI O.

Transposition corrigée.
Fortschr. Geb. Röentgenstr. Mai 1964 - 100 n° 5 p.630 - 633.

8 - CAREY L.S. et RUTTENBERG H.D.

Caractères radiologiques de la transposition corrigée congénitale des gros vaisseaux. Etude comparative de 33 cas d'une classification radiologique basée sur les malformations associées et l'état hémodynamique.
American Journal Roentgenology - Septembre 1964 - 92 n° 3 p.623-651.

9 - CAREY L.S. et RUTTENBERG H.D.

Caractères radiologiques du ventricule commun avec inversion de l'infundibulum.
Transposition corrigée avec ébauche de ventricule gauche.
American Journal Roentgenology - Septembre 1964 - 92 n° 3 p. 652-668.

10 - CARDELL

Transposition corrigée des grands vaisseaux.
British Heart Journal Vol 28 n° 2 Avril 1956 p 196.

11 - CARVELHO AZEVEDO A. (de) et collaborateurs.

Transposition corrigée des gros vaisseaux.
Acta cardiologica - 1958 - 13 n° 4 p. 409-418.

12 - CERF F.H.

La transposition corrigée des gros vaisseaux à propos de 7 observations.
Thèse Paris 1962 - n° 454 - 68 pages.

13 - P.CORONE

La place de la radiologie dans le diagnostic des cardiopathies congénitales.
Cahier médecine interne - Juillet 1964.

14 - CUMMING G.R.

Transposition congénitalement corrigée des gros vaisseaux sans anomalies associées intracardiaques. Etudes clinique, hémodynamique et angiographique.
American Journal of Cardiology Octobre 1962 - 10 n°4 p.605-614.

15 - CRUZ M.V. (de la), ANSELMI G., CISNEROS F., REINHOLD M., PORTILLO B. et ESPINO-VELA J.

Explication embryologique de la transposition corrigée des gros vaisseaux; description additive des principales caractéristiques anatomiques de cette malformation et de ses variétés.
American Heart Journal - janvier 1959 - 57 n° 1- p.104-117.

16 - CRUZ M.V.(de la), POLANSKY B.J. et NAVARRO-LOPEZ F.

Le diagnostic de la transposition corrigée des gros vaisseaux.
British Heart Journal - Juillet 1962 - 24 n°4 p.483-497.

17 - DELVIGNE J.

La transposition corrigée des gros vaisseaux.
Journal belge de radiologie 1964 - 47 n° 1 p.44-57.

18 - DELVIGNE J. et HUMBLET L.

La transposition corrigée des grands vaisseaux (3 observations personnelles).
Acta cardiologica 1962 - 17 n°4 p.398-433.

19 - DUPUIS C., LELONG M. et MARGERIN M.

La transposition corrigée des gros vaisseaux.
Revue de Pédiatrie 1963 - 50 tome n° 8 p.880-889.

20 - ELLIS K., MORGAN B.C., BLUMENTHAL S. et ANDERSEN D.H.

Transposition des gros vaisseaux congénitalement corrigée.
American Journal of Radiology - Juillet 1962 - 79 n° 1 p.35-50.

21 - EL SAYED H. et collaborateurs

Traitement chirurgical des malformations associées à la transposition corrigée des gros troncs artériels.
The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery Octobre 1962 44 n°4 p. 443-458.

22 - ESPINO-VELA J., PORTILLO B., ANSELMI G., CRUZ M.C. (de la) et REINHOLD M.

Une variété du type corrigé de transposition des gros vaisseaux associée à une dextrocardie. Etude de 2 cas et observations autopsiques.
American Heart Journal - Août 1959 - 58 n° 2 p.250-261.

23 - FINK B.W., ADAMS F.N.H. McFALL R.A. et O'LOUGHLIN B.J.

Transposition corrigée des gros vaisseaux associé à des malformations intracardiaques.
Pédiatrics Mars 1958 - 21 n° 3 p.381-388.

24 - GASUL B.M., GRAETTINGER J.S. et BUCHELERES G.

La transposition corrigée des gros vaisseaux.
The Journal of Pédiatrics - Août 1959 - 55 n°2 p.180-188.

25 - GERHARD R. et E.LOUCHET

Cardiologie de l'enfant - Edition 1962.

26 - GIRAUD G., PUECH P., LATOUR H., THEVENET A., OLIVIER G. et HERTAULT J.

La transposition corrigée des gros vaisseaux avec communications inter-auriculaire et inter-ventriculaire chez l'adulte (avec une observation personnelle).
Montpellier médical - Mars 1961 - 104 - n° 3 p.231-249.

27 - GIRAUD G., PUECH P., LATOUR H., THEVENET A., OLIVIER G., HERTAULT J.

La transposition corrigée des gros vaisseaux avec communications inter-auriculaire et inter-ventriculaire chez l'adulte (avec une observation personnelle).
Archives des maladies du coeur - Septembre 1960 - 53 n°9 p.986-1003.

28 - GOODMAN A.M., et KUZMAN W.J.

Transposition des gros vaisseaux sans malformation associée corrigée du point de vue fonctionnel.
American Heart Journal - Juin 1961 - 61 n°6 p.811-817.

29 - GRANT R.P.

Morphogénèse de la transposition corrigée et d'autres anomalies de polarité cardiaque.
Circulation Janvier 1964 - 29 n° 1 p.71-83.

30 - HELMOLZ V. et DAUGHERTY Edwards

Insuffisance mitrale congénitale en association avec transposition corrigée, rapport d'un cas clinique probable et revue de 6 cas.
Proceedings of the staff meetings of the Mayo Clinic.
Volume 31, 22 Février 1956 n° 4 p.82.

31 - HONEY M.

Le diagnostic de la transposition corrigée des gros vaisseaux.
British Heart Journal - Mai 1963 - 25 n°3 p.313-333.

32 - HUMBLET L. et DELVIGNE J.

La transposition corrigée des grands vaisseaux. Son diagnostic par le cathétérisme cardiaque à propos d'une quatrième observation personnelle.
Acta cardiologica 1963 - 18 n° 2 p. 183-191.

33 - KERNEN J.A.

La transposition corrigée des gros vaisseaux.
The American Heart Journal - Octobre 1958 - 56 n° 4 p.583-590.

34 - KING H., KILMAN J.W., PETRY E.L.,et SHUMACKER H.B.jr.

Correction chirurgicale de l'insuffisance "mitrale" dans la transposition corrigée des gros vaisseaux.
The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery - Juin 1964 - 47 n° 6 p.769-773.

35 - LATOUR H., PUECH, HERTAULT, PUJOL A., THEVENET, NEGRE

Transposition dite corrigée des gros vaisseaux avec communication inter-ventriculaire et double sténose, valvulaire et post-valvulaire de l'artère pulmonaire (cardiopathie proche de FALLOT).
Archives des Maladies du Coeur - Juillet 1961 - 54 n° 7 p. 764-779.

36 - LESTER R.G., ANDERSON R.C., AMPLATZ K. et ADAMS P.

Le diagnostic radiologique de la transposition corrigée congénitalement des gros vaisseaux.
The American Journal of ROENTGENOLOGY - Juin 1960 - 83 n° 6 p.985-997.

37 - LEV et ROWLATT

Une revue de 13 cas avec inversion auriculaire ou ventriculaire avec ou sans transposition corrigée.
The American Journal of Cardiology Août 1961 - 8 p. 216-262.

38 - LEVY M.J. et collaborateurs.

Le tissu valvulaire accessoire à l'origine d'une sténose sous-pulmonaire dans la transposition corrigée des gros vaisseaux.
Circulation Avril 1963 - 27 n° 4 (1) p.494-502.

39 - MALERS E., BJORK V.O., CULHED I. et LODIN H.

Transposition totalement corrigée au point de vue fonctionnel, associée à une insuffisance mitrale.
American Heart Journal - Juin 1960 - 59 n° 6 p. 816-834.

40 - MICCOZI P., MARINO B. et VENTURINI A.

Sténose de l'artère pulmonaire provoquée par une malformation de la valvule mitrale et un anévrisme de la cloison inter-ventriculaire dans un cas de transposition corrigée des gros vaisseaux.
Cuore é Circulazione Avril 1964 - 48 n° 2 p. 82-97.

41 - NEGRE

Chirurgie à coeur ouvert sous hypothermie profonde.
Montpellier Médical - Novembre 1961 - p.83.

42 - PAYNE W.S., ELLIS F.H. Jr. et HUNT J.C.

Transposition compensée congénitale des gros vaisseaux avec situs inversus et dextrocardie. Rapport d'une correction chirurgicale des malformations associées chez un malade ayant une sténose pulmonaire, une communication inter-auriculaire et une veine cave supérieure gauche persistante.
American Journal of Cardiology - Août 1961 - 8 n° 2 p.288-292.

43 - PEROSIO R.S., MACCHI L.D., SUAREZ D., GOTLIEB

Transposition corrigée des gros vaisseaux.
La Prensa Médica Argentina 5 Février 1960 - 47 n° 6 p.342-346.

44 - REYNOLDS J.L., NADAS A.S. et RUDOLPH A.M.

Le diagnostic clinique de la transposition corrigée des gros vaisseaux (basé sur une étude de 36 malades).
American Journal of diseases of children - Novembre 1960 - 100 n° 5 p. 739 - 740.

45 - RICHTER K. et BURGENMEISTER G.

Transposition complète et corrigée des gros vaisseaux vus en tomographie.
Fortschritte auf dem gebiete der roetgenstrahlen und der muklearmedizin 1964 - 101 n° 23 - 38.

46 - ROBERTS W.C., ROSS R.S. et DAVIS F.W. Jr.

Transposition congénitale des gros vaisseaux corrigée chez l'adulte simulant une affection valvulaire rhumatismale.
Bulletin of the John Hopkins Hospital février 1964 - 114 n° 2 p. 157-172.

47 - SHAHER R.M.

Les syndromes de transposition corrigée des gros vaisseaux.
British Heart Journal - Juillet 1963 - 25 n° 4 p.431-440.

48 - SHAHER R.M.

Transposition complète et inversée des gros vaisseaux.
British Heart Journal - Janvier 1964 - 26 n° 1 p.51-66.

49 - Professeur SOULIE

Cardiopathies congénitales - Edition 1956.

50 - THILENIUS O.G., LU E., TOLONE F.S. et CASSELS D.E.

L'aortographie rétrograde dans la transposition corrigée des gros vaisseaux.
American Journal of Diseases of Children - Août 1959 - 98 n° 2 p.221-226.

51 - VAN MIEROP, RALPH D. ALLEY

Malformation d'Ebstein de la valve auriculo-ventriculaire gauche dans une transposition corrigée avec sténose sous valvulaire et communication inter-ventriculaire.
The American Journal of Cardiology - Août 1961 p.270-274.

52 - P. VERNANT

Cahier du Collège de Médecine - Mai 1962 - 3ème année n° 5.

53 - WALKER W.J., COOLEY D.A., Mc NAMARA D.G. et MOSER R.H.

Une triade clinique, la transposition corrigée des gros vaisseaux associée à un bloc auriculo-ventriculaire et une malformation de la cloison ventriculaire.
Circulation - Février 1958 - 17 n° 2 p.249-254.

EDITIONS A.G.E.M.P.
8 RUE DANTE
- PARIS V° -
ODÉ 58-90